

ANNALES  
DE  
DERMATOLOGIE  
ET DE  
SYPHILIGRAPHIE

FONDÉES PAR A. DOYON

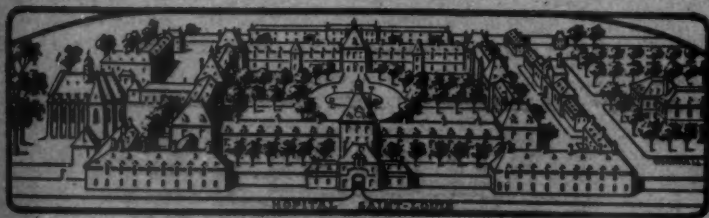
SIXIÈME SÉRIE

Publiée par

CH. AUDRY (Toulouse). — L. BROcq (Paris). — J. DARIER (Paris).  
W. DUBREUILH (Bordeaux). — E. JEANSELME (Paris).  
J. NICOLAS (Lyon). — R. SABOURAUD (Paris). — G. THIBIERGE (Paris)

et P. RAVAUT (Paris)

RÉDACTEUR EN CHEF



MASSON ET C<sup>IE</sup>, ÉDITEURS  
LIBRAIRES DE L'ACADÉMIE DE MÉDECINE  
139, BOULEVARD-SAINT-GERMAIN, PARIS

Prêre d'adresser tout ce qui concerne la rédaction  
au Dr Paul RAVAUT, Rédacteur en Chef,  
17, rue Ballu, Paris IX<sup>e</sup>. (Téléph. : Gutenberg 04.92).

Les abonnements sont reçus pour le tome I (1920 : 12 numéros à paraître)

France : 35 fr. ; Étranger : 40 fr.

Le numéro : 3 fr. 50. Prix du changement d'adresse : 1 fr.

PANSEMENT PERMÉABLE A L'AIR

**GAZE-EMPLATRE**

TULLE ADHÉSIF

Empêche la macération  
des Tissus, active  
la cicatrisation

**EMPLATRES**  
ROGÉ - CAVAILLÉS  
Aseptiques, Caoutchoutés, Fins, Souples, Adhésifs.

**EMPLATRES**

I'OXYDE DE ZINO.  
ROUGE DE VIDAL.  
VIGO fin, souple.

OLÉO-ODE (Huile de Cade décolorée).  
PYROGALLIQUE, SALICYLIQUE, etc.  
COLOPLASTRE ADHÉSIF en BOBINES.

ÉCHANT<sup>ons</sup>, VENTE EN GROS. CORRESP<sup>ondants</sup> : CAVAILLÉS  
34, Rue de TURIN, A PARIS.

Détail : Pharmacie, 9, rue du 4-Septembre, Paris et Photo

**HÉTÉROLYSINE**

Vaccin antigonococcique en CAPSULES  
GONORRHOÏE - GOUTTE MILITAIRE  
SÉROSITÉ URÉTRALE et VAGINALE  
3 à 6 capsules par jour.

LABORATOIRE DE BIOTHÉRAPIE OLIVIERO  
87, Rue Denfert-Rochereau, PARIS

**PHOSPHOGENE DE L. PACHAUT**

Réalisation de la forme la plus efficace de la Médication Phosphorée : Epuisement, Faiblesse du  
Système nerveux, Anémie. — Un cachet à déjeuner et diner. — 130, Bou<sup>levard</sup> Haussmann, Paris.

**VALERIANE** liquide de **L. PACHAUT**

La plus efficace des Préparations de Valériane. — La plus facilement absorbée par les Malades.  
DE 1 A 6 CULLERÉES A CAFÉ P<sup>ar</sup> JOUR. — EN VENTE DANS TOUTES LES PHARMACIES.



I

F

H

s

t

M

n

c

e

l

c

m

c

v

y

m

x

c

v

c



## TRAVAUX ORIGINAUX

---

### ESSAI SUR LES LICHENS, LA LICHÉNIFICATION

(NÉVRODERMITES, NÉVRODERMIES DE BROCC-JACQUET,  
PRURIGO VULGAIRE DE DARIER, PRURIGO DIATHÉSIQUE DE BESNIER)

leur caractère histologique, biologique et leur traitement

Par M. DIND

Professeur à la Faculté de médecine de Lausanne

Sans avoir la prétention audacieuse de résoudre avec mes faibles moyens « la question du, ou plutôt des lichens », à laquelle se sont attaqués, avec un succès relatif, les maîtres de la dermatologie contemporaine (Vidal, Besnier, Brocq, Jacquet, Touton, Neisser, etc.), je vais essayer, dans le présent travail d'apporter ma contribution personnelle dans le but de créer un peu d'unité dans les dermatoses inscrites ci-dessus. Les idées que je vais défendre ont été déjà exposées, sans qu'elles aient été publiées explicitement, dans les séances de Juin 1914 et de Juillet 1919 de la Société dermatologique Suisse, à Berne et à Lausanne.

Ma manière de voir consiste à considérer les lésions du lichen comme des lésions polymorphes, en soi comme efflorescence primitive, polymorphes aussi grâce aux différents groupements que ces efflorescences peuvent présenter.

Partant de ce point de vue (polymorphismes des lésions) je vais m'efforcer de démontrer que les dermatoses décrites sous différents vocables, *lichen simplex* chronique, *lichen ruber*, et vraisemblablement aussi le prurigo diathésique de Besnier, relèvent en réalité d'une seule et même affection cutanée : le *lichen ruber*. Le qualificatif *planus* devrait disparaître parce qu'ineffectif (exemple : *lichen obtusus*, *lichen acuminatus*, etc.). Peut-être devrait-on aller plus loin et dire lichen tout court ; il est effectivement certain que la coloration rouge n'accompagne pas toujours et pendant toute son évolution l'éruption lichénienne, certains lichens sont jaunes, ou jaunâtres sans aucune association

de couleur rouge (voir le moulage n° 528 de la collection Baretta).

Si j'arrive à fournir la preuve de ce que j'avance, les types morbides décrits par mon savant confrère et ami, le Dr Brocq l'un des maîtres de la dermatologie, et par Jacquet sous le nom de névrodermite — circonscrite et diffuse — rentreraient dans le groupe des lichens et le vocable créé par ces auteurs devraient disparaître de la terminologie nosologique cutanée ou ne plus être utilisé que dans un sens descriptif; en même temps disparaîtrait celui de lichénification utilisé dans le sens que lui attribue Brocq, quitte à l'employer encore comme qualificatif pour définir avec plus de netteté certains troubles cutanés qui ne relèvent pas du lichen, tels l'eczéma lichénifié ou lichénisé, le mycosis lichénifié, etc., etc.

Le terme névrodermie, pourrait à la rigueur, persister étant bien entendu qu'il désigne un trouble cutané, dépourvu de tout symptôme objectif local, relevant de phénomènes généraux (intoxication nicotinique, éthylique, troubles rénaux, hépatiques, etc.) ou peut-être locaux (névralgie cutanée localisée ?):

Ceci dit, je m'efforcerai de tracer le tableau évolutif du lichen, qui pour moi est une maladie infectieuse d'allure chronique, débutant soit, exceptionnellement, par une poussée généralisée, soit par un accident local, susceptible de demeurer tel pendant de longs mois et même de longues années, susceptible d'autre part d'aboutir rapidement à des troubles cutanés généralisés, susceptible encore de réaliser des lésions, secondaires, à plus ou moins longue échéance, sous forme d'accidents circinés isolés ou multiples. La chronicité des lésions lichéniennes, vraie dans le domaine cutané l'est également dans le territoire muqueux.

Je tâcherai d'établir que le lichen est une maladie *infectieuse*, chronique d'allure. En faveur de cette manière de voir je ferai appel à l'évolution de cette « dermatose » aux réactions biologiques (formule sanguine, fixation du complément) que nous rencontrons chez les « lichéniens ».

J'invoquerai en outre en faveur de cette manière de voir l'action heureuse des composés arsenicaux, liqueur de Fowler, injections de cacodylate de soude et surtout injection de néosalvarsan.

L'efflorescence primaire du lichen se présente sous la forme papuleuse soit isolée, soit agminée. Dans l'un et dans l'autre cas

elle est généralement, mais pas toujours, prurigineuse, l'intensité du prurit variant dans de grandes proportions ; notons d'ailleurs que ce prurit procède essentiellement par crises que calme seul, dans une certaine mesure, un grattage énergique.

La forme papuleuse, cas généralisés (rares d'ailleurs) réservés, siège dans un ou plusieurs territoires cutanés, généralement restreints, au niveau duquel ou desquels les éléments lichéniens plus ou moins nombreux sont distribués sans ordre : parfois, au contraire, ils présentent une distribution régulière. Il en va ainsi dans les types zoniformes (le lichen moniliforme — en chapelet — décrit par Kaposi rentre dans cette catégorie), dans les types circinés et dans le lichen chronique de Vidal.

Envisagée isolément la papule lichénienne varie énormément d'aspect, de dimension, de couleur. Celle-ci va du rouge vif au jaune pâle, avec tous les degrés intermédiaires ; son aspect si caractéristique lorsque la lésion a des contours polygonaux et offre une surface réfringente, l'est beaucoup moins lorsqu'elle revêt le type du *lichen acuminatus* ou *lichen obtusus* ; dans ce dernier cas l'efflorescence apparaît sous la forme d'une papule hémisphérique enchâssée dans la peau, dépourvue de tout pouvoir réfringent et offrant une délimitation arrondie, nullement polygonale. Ses dimensions vont de l'efflorescence punctiforme de l'éruption à son début, à l'efflorescence géante que l'on rencontre dans le type *obtusus* et dans le lichen en chapelet (moniliforme). Généralement plane, lisse et réfringente, la surface de la papule peut être ombiliquée ou au contraire acuminée et centrée d'une petite squame adhérente, ou même recouverte entièrement d'une squame épaisse, adhérente toujours. Ce revêtement squameux se voit surtout dans les types agminés, aux extrémités et dans le cuir chevelu (voir moulage Baretta, n° 1.578) ; il a pour raison d'être (Brocq) le siège folliculitique de la lésion.

Ce tableau très succinct suffit à mettre en relief le polymorphisme de la région primitive du lichen, même dans sa forme isolée.

Qu'en est-il de la forme agminée, laquelle naît, ou peut naître, de la confluence des éléments isolés susceptibles de former « des plaques, d'étendue très variable, de forme ronde, ovalaire ou irrégulière, généralement plus épaisses sur les bords qu'au centre, de couleur rouge bistré ou brunâtre » (Darier, *Précis de Dermatologie*, page 129).

Ainsi qu'on le voit la plaque ainsi créée se forme, peu à peu,

grâce à la multiplication des efflorescences qui aboutit à leur contingence immédiate à des plaques où ces lésions sont noyées dans une formule nosologique secondaire, dans laquelle elles disparaissent en tant qu'individualités. Dans le voisinage immédiat de ces plaques la présence de papules isolées témoigne en faveur du processus évolutif qui vient d'être signalé. Sur ce point tous les dermatologistes sont d'accord. On cesse de l'être lorsqu'on est en présence de la forme décrite par Vidal sous le nom de lichen simple chronique, baptisé par Neisser et Jadassohn du nom de *dermatitis chronica pruriens*, classée, par Brocq, dans sa « névrodermite circonscrite » et par Darier sous le nom de « prurigo circonscrit ».

Suivant Darier le lichen simple chronique (lichen de Vidal) s'annonce par des crises prurigineuses, essentiellement vespérales à la suite desquelles plus ou moins rapidement se développent les lésions de prurigo (s. le lichen simple chronique), qui ont, en pareil cas, un aspect typique : c'est la plaque de *lichen simple chronique* des auteurs français, le *lichen de Vidal* des auteurs étrangers.

« Elle est généralement ovale, .... et l'on peut y distinguer trois zones : la zone externe, large de deux ou trois centimètres mais mal délimitée, est pigmentée, brunâtre, quadrillée, à peine épaissie.

Dans la zone moyenne, apparaissent des papules de prurigo lenticulaires et hémisphériques, à surface excoriée ou brillante, groupées près de la zone centrale. Celle-ci est une plaque lichénisée au plus haut degré, infiltrée, hyperchromique ou hypochromique, à épiderme squameux ou macéré suivant la région, à contour plus ou moins arrêté.

Fréquemment les plaques ne sont pas complètes ; les zones qui représentent les stades successifs de l'altération peuvent manquer sur un côté ou entièrement ; le disque central peut être remplacé par des papules *plus ou moins* (c'est nous qui soulignons) agminées ».

J'ai tenu à reproduire ici, mot pour mot, la description de Darier parce qu'elle est excellente et parce que sa lecture attentive éveille l'idée d'une création artificielle que l'on peut éviter si l'on veut bien admettre qu'elle est effectivement le pendant de ce que le même auteur — et tous les dermatologistes qui traitent de la question font de même — à la page 129 de son excellent *Précis*

de *Dermatologie* décrit sous le nom de « plaques » lorsque dans le *lichen ruber*, les papules de celui-ci deviennent confluentes.

En fait rien ne permet de différencier une plaque de cette nature née de la confluence papuleuse de la lésion constitutive du lichen simple chronique que, à tort me semble-t-il, jusqu'à plus ample informé, Darier décrit sous le nom de prurigo vulgaire circonscrit. Tout y est : troubles dyschromiques, lésions papuleuses, prurit, forme ovale ou arrondie de la lésion ; seules les papules du *lichen ruber* existent à la périphérie de la plaque qu'elles créent par leur coalescence alors qu'elles ne se rencontreraient pas dans le lichen de Vidal, sauf dans la partie intermédiaire ou centrale (V. Darier).

Que veut-on de plus pour assimiler et fondre en une dermatose unique ces deux frères Siamois ? S'il fallait une preuve clinique supplémentaire elle serait fournie par l'influence qu'exerce dans les deux dermatoses le traitement arsenical : nous verrons lorsque nous traiterons de la thérapeutique que ce médicament a pour effet — avant d'effacer définitivement les lésions — de les désagréger dans l'un et l'autre cas, en éléments papuleux isolés.

Voyons maintenant le côté histologique du problème ; nous aborderons ensuite l'étude de l'évolution des dermatoses dont nous parlons et celle de leurs caractères biologiques.

Nous exposerons les caractères histologiques de la papule du *lichen ruber*, ceux du lichen de Vidal et enfin ceux de la névrodermite circonscrite ou diffuse.

#### HISTOLOGIE DU LICHEN PLAN

Pour Darier la papule du lichen plan est caractéristique. Elle comporte de l'hyperacanthose, surtout au début, et un épaississement parallèle de la couche granuleuse. La kératohyaline, inégalement répartie, donne la striation rétiforme signalée par Brocq de la surface de la papule lichénienne.

On constate de plus un épaississement de la couche kératinisée. La ligne de démarcation épidermo-papillaire est festonnée (provenant de ce que les papilles au lieu d'être acuminées sont en « coupoles »).

Dans le corps papillaire l'infiltrat existant (cellules rondes) offre une délimitation très nette ; en dessous de celui-ci on ne

trouve plus que quelques manchons périvasculaires. La papule du lichen est donc mixte, épidermo-dermique.

Sabouraud insiste, avec raison suivant nous, sur la variabilité, dans le temps du tableau histologique du lichen : à l'histologie *statique* du lichen, il oppose l'histologie *cinématique* qui révèle mieux que la première le mode de formation de la papule lichénienne. La lésion débute par le réseau sous-papillaire avec participation de la papille (afflux de monocytes, œdème et même parfois suffusions sanguines). Dans un stade ultérieur, les papilles fusionnant entre elles, forment une seule masse comprise entre le chorion resté intact et l'épiderme aminci et refoulé.

Dans l'épiderme on aurait des troubles de voisinage. Pour Sabouraud l'épiderme épaissi au début, s'amincit dans la lésion constituée. Les suffusions sereuses (œdème) se produisent dans l'épaisseur de l'épiderme et non entre le derme et l'épiderme.

Dans l'infiltrat, Sabouraud note l'absence de cellules neutrophiles : il n'est composé que de cellules du type lymphocytaire ; la transformation des papilles en « coupes » résulte de l'œdème et de l'infiltration : en « bourgeonnant » la papille comprime les espaces interpapillaires dont les cellules refoulées de leur insertion basale s'allongent, se pédiculisent. Pareils « bourgeons » dus à l'hypertrophie papillaire se voient, exterritorialisés, en plein épiderme.

Les altérations des cellules épidermiques reposent sur leur déplacement (par compression due au bourgeonnement papillaire) qui les refoule en amont et en aval, les détachant, dans ce dernier cas de leur milieu normal. Les cellules géantes que signale Sabouraud « dans les éléments florides » du lichen ont pour lui une origine épidermique évidente. Pour Sabouraud « les lésions du lichen plan ont le corps papillaire pour lieu anatomique ».

Pour Wolff et Mulzer (*Lehrbuch der Haut und Geschlechts Krankheiten*), le tableau histologique du lichen plan est « extraordinairement caractéristique ». Les auteurs invoquent surtout l'opinion de Pinkus, Jadassohn, Kaposi : Pinkus, dit que la lésion commence par un infiltrat de cellules rondes auquel participent beaucoup de cellules polynucléaires et de nombreuses cellules conjonctives ; cet infiltrat joute à la barrière épidermique basale, elle-même désagrégée.

Rapidement celle-ci se reconstitue et l'on observe alors un



épaississement de l'épiderme. Les prolongements épidermiques interpapillaires s'effacent et l'on arrive à une délimitation linéaire rectiligne entre l'épiderme et le corps papillaire sauf dans les grosses papules où cette ligne est festonnée (papilles en coupes).

On note l'existence de l'hyperkératose, avec formation de sphères cornées au débouché des organes pilosébacés et des conduits sudoripares.

La limite inférieure de l'infiltrat papillaire est toujours très nette.

Pour Audry et Dalous (*Annales de Dermatologie et de Syphiligraphie*, 1903) les lésions du lichen plan (circiné), « occupent exclusivement l'épiderme et la couche dermopapillaire superficielle ». Elles consistent, dans l'épiderme, en une hyperkératose modérée, de l'acanthose et une attaque, extraordinairement intense, de la couche basale par des leucocytes qui fait que l'on distingue difficilement le corps papillaire de l'épiderme. Dans l'infiltrat papillaire, qui s'étend jusqu'au réseau vasculaire sous papillaire, le tissu conjonctif est morcelé, réticulé grâce à la présence des lymphocytes, des mononucléaires, des polynucléaires.

Jadassohn, dans les notes qu'il annexe à la traduction allemande du *Précis de Dermatologie* de Darier, signale lui aussi, comme Sabouraud, la présence de cellules géantes situées dans le voisinage immédiat de l'épiderme.

On voit que les auteurs, s'ils sont généralement d'accord pour fixer la lésion lichénienne dans la papille et dans l'épiderme, le sont moins en ce qui concerne le caractère des cellules qui la constituent : ils diffèrent d'avis sur la stabilité du tableau histologique — admise par la majorité d'entr'eux — alors que d'autres (Sabouraud) admettent un caractère évolutif, variable dans le temps, de la lésion histologique.

Cette distinction n'est pas sans importance pour le but que nous poursuivons, but qui consiste à réunir dans un seul faisceau pathologique des dermatoses, indépendantes dit-on aujourd'hui, car il nous permettra de ne pas nous incliner d'une manière absolue devant une argumentation histologique trop impérieuse.

Les coupes du *lichen ruber* que nous avons eues sous les yeux, prélevées sur un cas récent, prélevées ultérieurement sur le même malade, nous permettent de nous rallier d'une manière



générale aux idées de Sabouraud, Robinson, Joseph, Jadasohn, etc.

Effectivement la coupe faite peu de temps après le début de l'éruption donne le tableau décrit par ces auteurs. Seule la présence des cellules géantes n'a pu être relevée. Mais on constate un œdème considérable de la papille épidermique et une dislocation complète de la couche épidermique basale. L'épiderme est plutôt aminci, sa stratification est régulière, sauf dans les couches profondes.

Dans celles-ci l'épiderme donne le tableau d'une bousculade générale, la couche germinatrice régulière n'existe plus que par-ci, par-là, en courts lambeaux. Des cellules basales, parfois longuement pédiculisées, se voient même très haut dans le corps de Malpighi, ceci conformément à la description de Sabouraud.

La papille gonflée est envahie par un infiltrat composé surtout de lymphocytes et, pour une part, de cellules épithélioïdes qui, situées dans l'axe des cônes interpapillaires descendent profondément, jusqu'au réseau vasculaire basopapillaire : en aval le derme est normal, réserve faite de quelques manchons péri-vasculaires. Chez ce même malade une biopsie faite 3 mois plus tard, relève un état déjà différent : l'œdème a diminué dans le corps papillaire et dans l'épiderme ; au niveau de ce dernier nous assistons à la reconstitution, presque totale, d'une couche germinatrice régulière. La couche granuleuse offre un épaississement notable et la couche kératinisée est fortement épaissie. Dans les papilles se voient encore des cellules épithélioïdes dont l'origine épidermique apparaît très nettement. Autour des vaisseaux du réseau baso-papillaire, nombreux manchons périvasculaires, exclusivement composés de lymphocytes.

Il est un point sur lequel je tiens à insister spécialement : il touche à la forme de la papille. Dans le stade aigu (celui de la « bousculade » papillo-épidermique) les papilles ont une forme quelconque, elles sont plutôt élargies et très irrégulières. Trois mois plus tard les papilles sont fréquemment amincies, allongées : parfois des papilles voisines sont séparées par un cône inter-papillaire très mince susceptible même, semble-t-il, de disparaître. Si tel événement se produit nous assistons à la fusion de deux papilles voisines, le sommet de la papille ainsi constituée sera plus large, plus en « coupole », la ligne de démarcation dermo-épidermique sera conséquemment plus festonnée.

—  
is-

de  
ré-  
te  
o-  
est  
u-

de  
r-  
n-  
le

ut  
i,  
é-  
e  
-  
s  
e  
r  
e  
-  
s  
-  
x  
e  
l  
t



Le cône épidermique interpapillaire tend-il effectivement à disparaître, par-ci, par-là ? Ce qui me le ferait admettre c'est le fait qu'il laisse parfois comme trace de son existence un éperon plus ou moins accentué qui se détache de la ligne de démarcation épidermo-dermique. Cet éperon pénètre sur une certaine profondeur dans le corps papillaire, et sépare dans une mesure anormale, parce que localisée et non totale (sur toute la hauteur de celle-ci), deux papilles voisines.

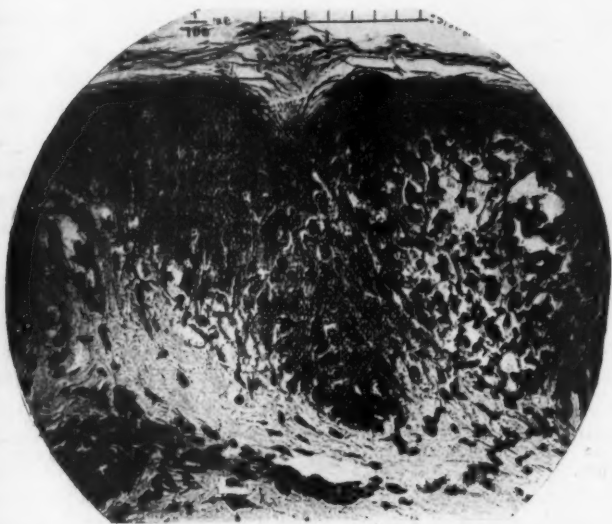


Fig. 1. — Lichen plan datant de 1 mois.

Période de la bousculade générale. Le cône interpapillaire, séparant deux papilles dont l'une (à gauche) n'est vue que partiellement, offre du côté de la papille droite, une désagrégation complète de la zone pérpapillaire : disparition complète du *stratum germinativum*, les cellules du réseau de Malpighi, éloignées les unes des autres par l'afflux séreux qui distend les espaces intercellulaires jusqu'à former, sur certains points de petits lacs sinueux et irréguliers. Dans la papille droite, multiplication cellulaire (essentiellement lymphocytaire), du côté de la papille gauche le *stratum germinativum* est beaucoup moins compromis, bien que les cellules qui le composent ne soient plus, partout, juxtaposées.

On pourrait supposer que ce tableau, que nous retrouvons dans le lichen de Vidal, tient à ce que la coupe, tangentielle et non médiane, n'a sectionné que la partie la plus externe de la base du cône interpapillaire mais je pense que cette explication plausible dans quelques cas, ne convient pas à tous. On retrouve effectivement (v. Sabouraud) dans l'axe de l'éperon sus-men-

tionné, mais plus profondément situées, des parcelles de ce cône étroit et allongé sous la forme de cellules malpighiennes soit isolées soit même agglomérées (3-4-5 cellules).

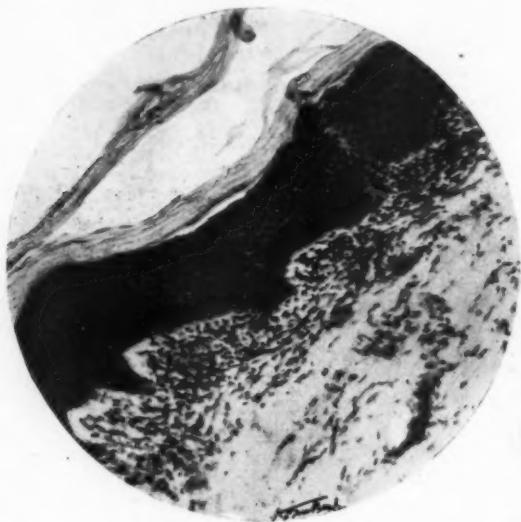


Fig. 2. — M. Papule de *lichen recentu*.

Infiltrat lymphocytaire, abondant du corps papillaire, bousculade — voir à droite — des couches malpighiennes inférieures, décollement de la couche cornée.

Il semble dès lors logique d'admettre, tout au moins dans quelques cas, une désagrégation de ce cône épithélial, sous l'influence de l'œdème qui caractérise la période initiale du lichen plan, œdème qui conduit à l'effondrement des parties épidermiques les plus exposées soit avant tout des cônes interpapillaires amincis et allongés, plongeant dans le corps papillaire œdématié. Il me semble qu'il y ait quelque exagération à envisager ces contours festonnés, ces papilles en coupoles comme constituant le tableau histologique régulier et exclusif de la papille lichen plan. Cette conclusion revêt une importance réelle lors de l'examen du lichen de Vidal, car on retrouve dans celui-ci un tableau histologique pareil à celui que je viens de décrire. Parfois cet éperon interpapillaire (qui ne peut plus de ce fait, porter le nom de cône interpapillaire) apparaît sous forme d'un mince tractus cylindri-

que composé de cellules épithéliales descendant très bas dans le corps papillaire : il semble que le cône, fortement comprimé par les papilles voisines oedématisées, se soit étiré, allongé en totalité. Ce tractus est parfois si aminci qu'on peut très bien concevoir sa totale disparition et *eo-ipso* la fusion des deux papilles comprimantes voisines. Ce tractus cylindrique peut être massué à la partie inférieure où la compression papillaire aurait été moins énergique.

La délimitation entre de ix papilles voisines peut n'être pas réalisée d'une façon continue, mais l'être par des « tronçons » épithéliaux superposés dont les plus inférieurs se voient profondément enchâssés dans les couches superficielles du derme. On serait ici en présence du sectionnement du cône interpapillaire.

Ceci dit, voyons ce qu'il en est de l'histologie du lichen de Vidal. Les auteurs que j'ai sous la main sont, sur ce sujet, extrêmement discrets.

Wolff et Mulzer qui traitent longuement de l'histologie du



Fig. 3. — M. B. *Lichen obtusus* du pied de durée indéterminée. Enorme infiltrat lymphocytaire. Vésicule sous-malpighienne étendue, au-dessus de celle-ci, le corps de Malpighi très aminci. Hyperkératose sus-jacente, avec deux décollements superposés.

lichen plan, ne disent mot de celle du lichen de Vidal dont ils décrivent longuement l'aspect clinique, le traitement et le diagnostic.

Gastou et Vieira (*Annales de Dermatologie et de Syphiligraphie*, 1902) étudiant une plaque de lichénification datant de deux ans suivie de plaques de lichen plan aux avant-bras (depuis quelques mois) relèvent les troubles suivants sur la plaque de lichénification : hyperkératose, avec parakératose, bouchons cornés aux orifices sudoripares ; couche granuleuse légèrement épaissie. Hyperacanthose manifeste avec épaississement et allongement des cônes épidermiques. La couche basale (œdème intercellulaire et état spongoïde) « se trouve bien séparée du derme surtout au sommet des bourgeons épidermiques par une bande de tissu conjonctif et élastique très épaissie. Au sommet des papilles cette bande manque souvent... ». Les papilles sont œdématisées, avec infiltration des cellules rondes à noyau rond et peu de protoplasma, cellules que l'on retrouve dans la région sous-papillaire et le derme.

Les auteurs concluent ainsi de cette étude (qui porte aussi sur le lichen plan) : de l'ensemble des caractères histologiques résumés ci-dessus, il semble ressortir que le lichen plan résulte d'un trouble dégénératif d'ordre trophique ou nutritif alors que la lichénification n'est que l'expression d'une réaction inflammatoire en rapport avec une irritation venue du dehors (lichénifications professionnelles) ou par l'intermédiaire de la circulation générale (intoxications, insuffisances organiques).

Cette remarque est, à mon avis, purement hypothétique ; elle pourrait avoir été dictée par une idée préconçue sur l'origine des deux processus auxquels elle s'applique ?

Daloux (clinique Audry) examinant des biopsies prises sur deux cas, l'un datant de 4-5 ans, l'autre de 3-4 mois de lichen chronique circonscrit relève le tableau que voici (le même dans les deux cas) :

Tissu conjonctif : œdème péricapillaire de la région papillaire, multiplication des cellules fixes, pas de dilatation vasculaire, pas d'œdème ; épiderme : hyperacanthose considérable (karyokinèse), hyper et parakératose.

Brocq et Jacquet : dans le corps papillaire cellules lymphoïdes nombreuses, prolifération des cellules fixes, hypertrophie papillaire (sans dilatation vasculaire). Hyperacanthose, prolongements



interpapillaires épaissis, profondément enfoncés dans le derme. Le corps muqueux est infiltré de cellules migratrices. Parakératose. Disparition du *stratum lucidum*.

Résumant les opinions des histologistes sur l'aspect du lichen plan, je puis dire qu'elles sont fort divergentes ce qu'explique, en partie, le tableau différent que cette affection présente aux différentes époques de son évolution ce sur quoi la grande majorité est d'accord (Darier, Sabouraud, Robinson, Joseph, Jadassohn, nous-même).

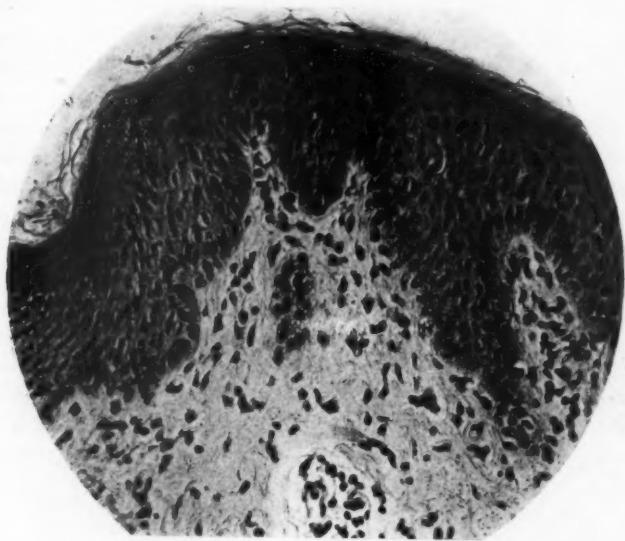


Fig. 4. — W. A. 70 ans. Lichen récent (3 mois) épaule.

Ici deux papilles voisines, acuminées et nullement en coupole — sont séparées sur une faible hauteur par un éperon dépourvu de sa couche génératrice. Au-dessous de la pointe de cet éperon un vaisseau capillaire monte obliquement de la papille droite à la papille gauche. Puis immédiatement au-dessous se voit un « tronçon » intrapapillaire, composé d'une vingtaine de cellules malpighiennes. Puis, plus profondément encore, enchâssé dans la couche sous-papillaire un deuxième « tronçon » composé de quelques cellules malpighiennes. De plus deux cellules géantes à leur début d'évolution.

La lésion essentielle est représentée par un infiltrat mononucléaire siégeant — nettement délimitée à sa partie inférieure — dans la couche papillaire; simultanément celle-ci est le siège d'un œdème prononcé qui retentit, en les disloquant, sur les

couches inférieures de l'épithélium. Ces phénomènes, inhérents aux *cas récents* d'éruption lichénienne, vont diminuant avec le temps.

La dislocation indiquée rend incertaine la délimitation des papilles et de l'épiderme; les cônes interpapillaires comprimés par l'œdème et l'engorgement des papilles s'amincissent, s'allongent, se pédiculisent, s'effacent même, en laissant dans la couche superficielle de la cutis des débris de leur existence sous la forme de cellules épithéloïdes ou même de cellules géantes (Jadassohn, Sabouraud, Dind). L'absence de polynucléaires est aussi — pour quelques-uns — un facteur caractéristique, alors que pour d'autres (Audry, Pinkus, Dalous) il n'en serait pas ainsi.

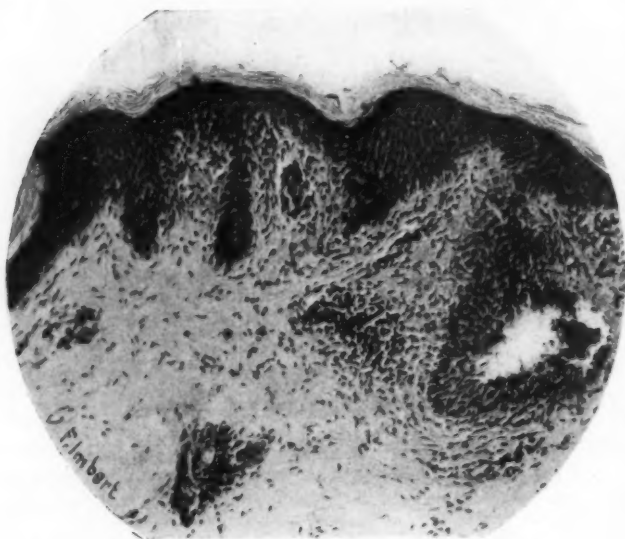


Fig. 5. — M. Fine papule de lichen datant de peu de temps. Bras.

L'infiltrat lymphocytaire et l'œdème abondants donnent des cônes interpapillaires irréguliers : l'un d'eux a la forme d'un éperon, un autre est massué à sa partie inférieure et étranglé à son point d'attache ce qui permet d'envisager comme probable la fusion prochaine des deux papilles qu'il sépare actuellement.

L'épithélium joue, somme toute, un rôle plutôt passif, ce que démontre l'examen cinématique préconisé par Sabouraud opposé

à l'examen statique : désagrégé (au niveau des couches profondes) *au début*, il ne tarde pas à se reconstituer normalement. L'allongement, l'amincissement, le sectionnement et la disparition des cônes interpapillaires tendraient à substituer une délimitation horizontale légèrement festonnée à la ligne de séparation normale des papilles et de l'épithélium.

Comment interpréter les divergences histologiques signalées ? L'explication extrêmement simple de celle-ci repose pour une part, comme le veut Sabouraud, sur les modifications, apportées par le temps, dans le tableau des processus observés.

A-t-on affaire à un processus aigu ? tel un lichen « exanthématique » aigu, peut-être même bulleux, on aura, cela va de soi, des troubles fort différents de ceux que livrera l'examen d'un lichen ancien, silencieux, localisé dans une région déterminée de la surface cutanée. Il se peut aussi que les phénomènes histologiques relèvent de réactions histologiques non encore étudiées, (allergie) dans le lichen.

Ces divergences histologiques, nous les rencontrons bien plus accentuées encore dans les tuberculoses cutanées : elles ne s'opposent cependant pas à l'admission du dogme de l'unité des accidents tuberculeux cutanés.

Nous les rencontrons encore dans la syphilis, dans la lèpre. Pourquoi donc ne figureraient-elles pas au compte du lichen ?

#### HISTOLOGIE DU LICHEN DE VIDAL

Les examens histologiques publiés sur cette affection sont peu nombreux : on peut donc dire que le problème est encore ouvert.

Dalou (*Annales de Dermatologie et de Syphiligraphie*, 1903) oppose à la superficialité de la lésion du lichen plan, dont les lésions s'arrêtent brusquement à une faible profondeur, les stigmates plus profondément situés du lichen simple chronique « processus irritatif si élevé du tissu conjonctif du chorion qui se contente d'amener de l'œdème des papilles avec de la prolifération des cellules fixes, sans arriver à la papillomatose ». Il se rallie à la manière de voir de Marcuse disant : ce n'est pas l'hypertrophie des papilles qui cause la papule, mais l'ensemble des modifications du derme et de l'épiderme ».

Dalous, obéissant sans doute à la suggestion qu'éveille le terme de névrodermite signale, sans cependant y attacher d'importance, des modifications cylindraxiles légères sur lesquelles il s'appuie cependant pour faire de cette dermatose « le résultat local d'une névrite périphérique d'origine centrale ».

Marcuse (*Archiv. für Dermatologie und Syphilis*, 1901) note des traînées cellulaires surtout à l'entour des follicules pileux. Les vaisseaux sont gorgés de sang. Glandes normales. Mastzellen nombreuses. Epaissement épidermique par hyperacanthose, envahissement du corps de Malpighi par des cellules rondes. Hypergranulomatose, hyperkératose, parakératose. De plus quelques éléments papuleux rappelant les éléments du *lichen ruber*, réserve faite des vacuoles que l'on constate dans celui-ci.

Simon (travail de la clinique Jadassohn) reprend l'étude de l'histologie de la *Neurodermitis chronica circumscripta* dans sa thèse de doctorat : il relève, lui aussi, la rareté des examens histologiques de cette affection.

Dans un premier cas, de durée inconnue, de lichen de Vidal de la cuisse, il note, au faible grossissement, la présence de manchons périvasculaires au niveau du corps papillaire et des couches superficielles du chorion.

Cet infiltrat se généralise au niveau de la papille (où il se répartit sur 2-6 papilles voisines) provoquant une voussure correspondante de la région. Cette proéminence papillaire répond à la papulose clinique du lichen de Vidal. La surface de l'épiderme est très « plane » et la délimitation entre l'épiderme et les couches superficielles de la peau a un aspect nettement papillaire. Les cônes interpapillaires, dans la région infiltrée, sont amincis mais pas allongés.

Le corps de Malpighi est aminci également : il renferme de nombreuses mitoses, au-dessus de la zone papillaire infiltrée. Au fort grossissement, Simon remarque dans les cellules de l'infiltrat l'absence de plasmazellen ; les mastzellen sont peu nombreuses et ce sont les petites cellules rondes à noyau très net avec peu de protoplasma cellulaire qui dominent. Associées à la multiplication des cellules fixes (celles-ci situées à la périphérie de la zone d'infiltration, alors que les cellules rondes en forment le centre) elles constituent l'infiltrat cellulaire néoformé. Dans la couche épidermique, Simon note l'absence de la couche granuleuse.

Le pigment, présent en quantité moyenne au-dessus des parties

peu infiltrées, fait au contraire défaut au-dessus de celles qui offrent le maximum d'infiltration.

Dans le second cas (maladie datant de quelques mois), Simon relève la concordance des troubles pigmentaires ci-dessus et de plus un épaississement lenticulaire de l'épiderme, qui s'étend sur la papule, touche presque au sommet des papilles et s'en va disparaissant à la périphérie de l'efflorescence papilleuse. L'infiltrat chorio-papillaire est moins accentué que dans le premier cas, mais somme toute il est concordant (lymphocytes et cellules fixes) : la présence des polynucléaires dans un cas comme dans l'autre est exceptionnelle.

Simon insiste sur le fait que ses recherches personnelles diffèrent de celles de Brocq sur les points ci-après : il ne constate point d'hyperacanthose, pas plus que la présence d'éléments migrants dans le corps de Malpighi.

Touton s'est longuement attaché au problème que nous étudions, il a fait à ce sujet une communication au congrès des dermatologistes allemands, à Graz, en 1895 ; il y est revenu dans une ultérieure publication (*Archiv. f. Dermatologie und Syphilis*: vol. XXXI, 11, 109) qui traite de l'ensemble de la question « névrodermitique ».

Histologiquement, pour Touton, l'efflorescence du lichen de Vidal repose sur une augmentation du corps papillaire dont les papilles sont considérablement allongées (mais point élargies), amincies fréquemment, état qui entraîne, à la suite, dans l'axe des cônes interpapillaires une hyperacanthose notable alors que le corps de Malpighi est aminci dans l'axe de la papille.

Sur cette ligne le *stratum granulosum* aminci peut disparaître complètement alors que, par ailleurs il est épaissi. Touton note une tendance à la vésiculation (œdème cellulaire, vacuolisation débutante) dans la même région ; il admet en outre une hyperkératose (avec parakératose notable au-dessus des sommets papillaires) allant jusqu'à quadrupler et même jusqu'à sextupler l'épaisseur de la couche épidermique à ce niveau.

Touton note, dans le cutis, en regard des cônes interpapillaires la présence d'un *infiltrat compact de cellules rondes et de plus à l'entour des vaisseaux l'existence de manchons composés des mêmes cellules et d'éléments cellulaires conjonctifs*.

Résumant ce qui a été publié sur l'histologie du lichen de Vidal (névrodermite) je puis dire que les publications, en nombre

restreint, sont très dissemblables, vraisemblablement parce que faites à des périodes différentes de la dermatose.

M'appuyant sur le travail de Simon, je crois cependant pouvoir relever que, *dans la névrodermite comme dans le lichen ruber*, on note le caractère presque exclusivement lymphocytaire de l'infiltrat ainsi que sa délimitation très nette. Je crois pouvoir laisser de côté les manifestations épithéliales, parce que secondaires. Dans la publication de Touton je relève l'augmentation des papilles, très allongées et amincies ce qui (comme nous l'avons vu dans le *lichen ruber*) entraîne un amincissement et un allongement des cônes interpapillaires.

Pour Touton, aussi, l'infiltrat papillaire est essentiellement lymphocytaire.

Personnellement, j'ai eu l'occasion de pratiquer une biopsie d'un cas de névrodermite symétrique de la face postérieure des cuisses, *datant de quelques années*. Voici ce que donne l'examen histologique de ce cas. Partant des couches inférieures de la peau je ne constate rien d'anormal jusqu'au niveau du 1/3 supérieur du derme où je note la présence de manchons périvasculaires composés de lymphocytes, à l'exclusion de polynucléaires. Cet exsudat, localisé d'abord, comme il vient d'être dit, devient général au niveau de la région baso-papillaire et dans les papilles. Parallèlement apparaît l'œdème, discret dans les couches qui sont les plus profondes, mais de plus en plus accusé à mesure qu'on s'approche de la couche épidermique. Notons, comme association à l'œdème une dilatation moyenne des vaisseaux lymphatiques.

L'infiltrat primitivement lymphocytaire, devient dans le milieu dont je parle (baso-papillaire et papillaire) plus mitigé.

À côté du rôle toujours très prépondérant réservé aux lymphocytes, apparaît une multiplication relative des cellules fixes auxquelles, conformément aux observations de Sabouraud, s'associent, par-ci par-là quelques cellules épithélioïdes d'origine malpighienne (*stratum germinativum*) incontestable.

La forme des papilles est modifiée par l'allongement et l'amincissement de ces organes ; entre ceux-ci les cônes interpapillaires présentent une grande variété d'aspect. Nullement coniques mais généralement cylindriques, les cônes sont parfois même plus larges à la partie inférieure qui touche au tissu baso-papillaire,

tel de ces « cônes » descendra même beaucoup plus profondément dans le tissu dermique que ses voisins.

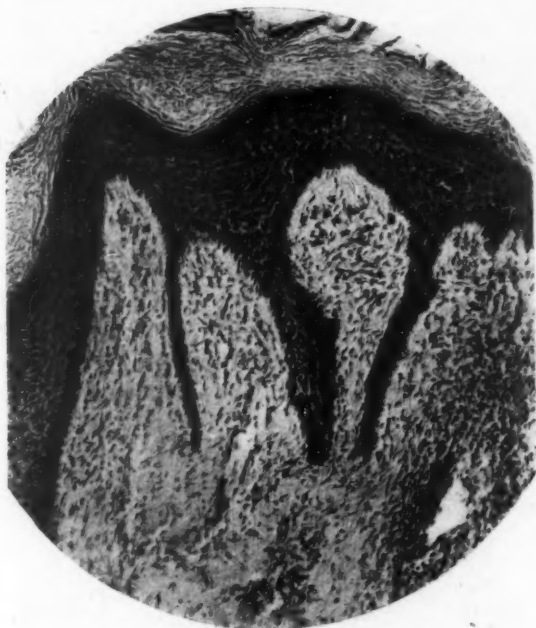


Fig. 6. — M. D. Névrodermite ancienne de la jambe..

Ce cas présente de gauche à droite :

- a) Deux papilles voisines séparées par un cône papillaire filiforme ;
- b) Une papille (au centre du tableau) en coupole, séparée de ses voisines par deux cônes interpapillaires plus volumineux, celui de gauche en voie d'étranglement.
- c) Une dernière papille à droite, de la fusion de deux papilles voisines, persistance d'un éperon minuscule interpapillaire.

Remarquer l'œdème prononcé du corps papillaire, les dilatations vasculaires et l'infiltrat très considérable (essentiellement lymphocytaire) des papilles et du corps papillaire.

Plus on s'approche de la périphérie de la lésion, plus paraissent s'élargir les cônes interpapillaires. Dans la partie la plus lésée, soit au centre de la lésion, la limite qui sépare l'épiderme de la papille perd de sa netteté ; nous retrouvons ici la bousculade épidermique de la couche basale décrite dans l'efflorescence lichénienne.



En amont, l'épiderme varie d'aspect suivant que l'examen porte sur la périphérie de la lésion ou sur le centre de celle-ci. A la périphérie (lésion débutante) l'épiderme est œdématié, surtout dans les couches profondes, les cellules malpighiennes offrent un œdème périnucléaire prononcé, la couche granuleuse existe, mais faiblement représentée, elle est surmontée d'un *stratum keratosum disjunctum* dans les squames duquel existe une universelle parakératose.

Plus au centre de la lésion les couches épidermiques sont tellement dissociées que, au-dessus du corps de Malpighi, elles se terminent en s'effritant et s'éliminant sans délimitation régulière : on ne voit plus alors ni couche granuleuse, ni couche kératosique. Les sommets des papilles s'élèvent parfois, œdématiées et amincies, plus haut que le tissu épithélial ambiant. Pour s'expliquer pareil aspect, il faut examiner la région périphérique voisine où, les lésions étant moins accentuées, l'épithélium existe encore dans sa totalité.



Fig. 7. — Mar. Ancienne névrodermite. Nuque.  
Infiltrat lymphocytaire très abondant du corps papillaire. Cône interpapillaire, trifide, l'un des prolongements (celui de gauche) sectionné, à sa partie inférieure. Papilles irrégulières.

L'on voit alors peu en dessus de la couche basale épidermique des espaces clairs dus à la formation d'une cavité localisée qui dissocie sur ce point les couches profondes de l'épithélium. *Pareil état existe dans la papule de lichen ruber planus où plusieurs auteurs (Civatte, Behrend) l'ont longuement décrit.* Cette dissociation est ici exagérée, elle aboutit — au summum de la lésion — à la décapitation des couches épithéliales, inter et surpapillaires. Sur les papilles persistent seules les couches inférieures du réseau de Malpighi, soit le *stratum germinativum*.

Je crois utile à la cause que je défends, utile à la thèse qui milite en faveur de l'unification des lichens, de revenir sur les formations cavitaires signalées par différents auteurs (Robinson, Caspari, Török, Joseph, Unna, etc.) dans les papules de lichen, *formation qui serait dans une certaine mesure caractéristique — histologiquement — du processus lichénien.* A ce sujet (*Handbuch der Hautkrankheiten de Mracek*, page 605) dans son importante monographie sur le *lichen ruber planus*, Riecke écrit (traduction libre) :

La formation d'un espace cavitaire, sans d'ailleurs être un symptôme histologique constant de la papule de *lichen ruber planus* n'en est pas moins spéciale à celui-ci, cela ne fait l'objet d'aucun doute. Cette cavité n'est pas d'origine artificielle ce que prouve la présence de fibrine, de cellules, de noyaux ou débris nucléaires dans cet espace.

Cette formation spontanée serait, dès lors, logiquement et inévitablement fonction des troubles congestifs dont l'état vasculaire du corps papillaire fournit le tableau.

Cette cavité a été située différemment par les différents auteurs, soit à la limite même de séparation du corps papillaire et de l'épithélium soit plus haut, dans l'intérieur du réseau de Malpighi.

On pourrait, ce me semble, la situer plus haut encore dans les formes bulleuses (cliniquement) du *lichen ruber planus*.

Dans les cas récents, où l'afflux séreux maximal détermine une bousculade générale du milieu cellulaire épithélial, il est difficile de dire si ces espaces cavitaires sont situés dans l'épiderme — dont on ne voit plus la couche basale que sous une forme fragmentaire — ou dans la couche la plus externe de la papille. Ces cavités sont parfois assez volumineuses pour fournir un tableau qui rappelle la vésicule d'eczéma au lieu de donner — par

décollement — un espace clair, étroit, allongé, parallèle à la ligne de délimitation épidermo-papillaire.

Il arrive même que ces cavités se développent suffisamment pour voisiner avec la limite externe de l'épiderme (ce qui explique la formation du lichen bulleux) ou même pour rompre la couche kératinisée sus-jacente.

Qu'en est-il à ce point de vue, dans la névrodermite ?

Nous l'avons vu plus haut : *nous avons constaté que la cavité formée était parfois — mais pas toujours — assez grande et assez étendue pour détacher une partie importante de la couche épithéliale surtout en regard des cônes interpapillaires, elle crée ainsi une surface épidermique irrégulière, correspondant à l'aspect clinique de certaines névrodermites dont la surface rappelle celle du miel en rayons* (voir moulage Baretta, n° 1.578).

L'une des photographies annexée au présent travail fait ressortir ce tableau d'une façon démonstrative : cette cavité très nette se prolonge, horizontale, sur un assez long trajet, en plein réseau malpighien, sous forme d'un disque lenticulaire.

*Je pense que, à ce point de vue fort important, la similitude des deux lichens ne saurait être niée.*

Qu'en est-il des pigments ? Je ne saurais mieux faire pour mettre en relief les troubles de la pigmentation que de citer Darier. Son *Précis de Dermatologie* les décrit en disant :

« Il est de règle dans le lichen plan, surtout si l'éruption date déjà de quelques semaines, qu'elle s'accompagne de dyschromie. Les papules, les groupes et placards se pigmentent plus ou moins d'un halo pigmentaire ; quelques fois leur centre est achromique et leur pourtour surpigmenté, brunâtre ou noirâtre. Ce symptôme peut faire défaut. La coexistence du vitiligo véritable n'est pas exceptionnelle ».

Parlant du lichen de Vidal, il en décrit la zone centrale en disant : « celle-ci est une plaque lichénisée au plus haut degré, infiltrée, hyperchromique ou hypochromique ».

*On voit donc à ce point de vue aussi, coexister un parallélisme incontestable entre les deux affections en cause.* Je pourrais citer si cela n'était superflu, de nombreux cas personnels qui confirmeraient l'opinion, ci-dessus rappelée, du savant dermatologiste français.

L'étude histologique démontre donc l'existence de troubles

hyperchromiques, ceux-ci peuvent faire place à des troubles vitiligoïdes dans la papule de lichen plan (surtout les formes agminées) comme dans la névrodermite. C'est d'ailleurs l'un des faits que, déjà en 1891, Brocq relève à maintes reprises dans son mémoire.

L'existence de ces troubles pigmentaires est donc surabondamment démontrée.

De ces considérations qui n'ont pas la prétention d'avoir épuisé le sujet, — il me sera permis, d'affirmer que, *au point de vue histologique, rien ne s'oppose impérieusement à l'assimilation histologique des processus révélés par le microscope dans le lichen plan et dans le lichen de Vidal. Cette recherche tend, au contraire, à établir, la parenté, la similitude même de ces deux types nosologiques.*

Il va sans dire que cette constatation n'autorise pas, à elle seule, l'assimilation de ces deux groupes morbides. Pour établir le bien fondé de cette remarque citons la ressemblance des nombreux tableaux histologiques relevant néanmoins de maladies différentes bien caractérisées au point de vue de leur indépendance (syphilis, tuberculose, etc.) morbide.

Si donc l'histologie ne s'oppose pas à l'assimilation du lichen plan et du lichen de Vidal, plaidant même en sa faveur, il faut cependant pour l'admettre faire appel à d'autres éléments que le seul caractère histologique. C'est ce côté du problème que nous allons désormais discuter.

Si nous faisons appel, en première ligne comme il convient, *au tableau clinique présenté par un placard de lichen plan* et que nous le comparions à l'aspect qu'offre le lichen de Vidal, *qui lui constitue toujours une plaque*, il est indiscutable, pour moi, que la différenciation de ces deux lésions est parfois, souvent même, extrêmement difficile.

Dans nombre de cas, elle est même si difficile à mon sens que, faute de papules isolées dénonçant la nature de la plaque agminée du lichen plan, le diagnostic différentiel de ces deux lésions est simplement impossible. C'est du reste ce qui ressort des descriptions même des auteurs ; de ceci voici la preuve :

Dans son mémoire de 1891, page 99, dans la description de sa première observation, Brocq n'écrit-il pas, parlant de la zone moyenne d'une plaque de lichen de Vidal :

« Elle est essentiellement constituée par des sortes de saillies

papuleuses, irrégulières de formes, distinctes les unes des autres, rosées, à sommet légèrement brillant, de telle sorte que *quelques-unes d'entre elles* (c'est moi qui souligne) *rappellent tout à fait la papule du « lichen planus »*.

Dans la *Pratique dermatologique* Brocq parlant des papules du *lichen planus*, écrit (page 181) :

« .... A cette époque il est parfois extrêmement difficile de les distinguer (les papules) des éléments isolés des lichénifications primitives diffuses ».

A propos des plaques du lichen plan corné hypertrophique (*Ibid.*, 209) il dit encore :

« Leur forme est arrondie ou ovale, plus souvent irrégulière, leur surface bosselée paraît dans la majorité des cas criblée de nombreux orifices folliculaires ou sudoripares gros comme une pointe ou une tête d'épingle, oblitérés ou non par des petits cônes épidermiques.

Ces plaques sont recouvertes de fines squames grisâtres fort adhérentes, stratifiées et assez épaisses pour former ça et là des sortes d'amas rugueux. Leur coloration est variable, tantôt rosée, tantôt, rougeâtre, tantôt bleuâtre, tantôt brunâtre, noirâtre même. Le derme est fort épaissi à leur niveau, de telle sorte qu'elles arrivent à constituer de petites tumeurs de plusieurs millimètres de haut, à bords assez nets ».

Et ailleurs encore (*Ibid.*, 223) :

« Les lichénifications diffuses simulent à s'y méprendre une éruption de lichen plan au début.

On y observe, en effet, des sortes de petites papules nacrées, brillant aux incidences de la lumière, extrêmement nombreuses, serrées les unes à côté des autres. Mais elles n'ont pas au même degré que celles du lichen plan vrai des contours nettement arrêtés, leur surface n'est pas aussi tendue, aussi lisse, aussi brillante, leur coloration n'est pas aussi franchement rouge brun clair ; elles n'ont pas nettement l'aspect néoplasique comme les papules du vrai lichen plan.

Toutes ces distinctions, quelques minimes qu'elles paraissent à la lecture sont des plus nettes en réalité. Mais que de fois, avant de posséder la notion de la lichénification, nous sommes restés en observation devant des malades atteints de ces lichénifications diffuses, nous demandant si le lichen plan allait enfin revêtir sa forme habituelle ».







Au sujet du lichen circonscrit, Brocq écrit (*Ibid.*, 223) :

« L'affection qui, après les lichénifications diffuses, peut le plus aisément être confondue, avec le lichen plan, c'est la forme papuleuse pure de la *névrodermite chronique circonscrite* ou *lichen simplex* chronique d'E. Vidal que caractérise objectivement la lichénification circonscrite pure primitive. Il est souvent *presque impossible*, au premier abord, de poser un diagnostic ferme ».

Dans son *Précis de Dermatologie* (2<sup>e</sup> édition) Darier écrit :

« Adultes (les papules du lichen plan) elles restent isolées si l'éruption est discrète; presque toujours elles se multiplient, s'agminent et confluent en plaques, d'étendue très variable, de forme ronde, ovale ou irrégulière, généralement plus épaisses sur leurs bords qu'au centre, de couleur rouge bistre ou brunâtre.

Leur surface est recouverte de squames fines, très adhérentes, peu visibles souvent; mais l'ongle passé à leur surface, y laisse une raie farineuse.

On peut y voir des grains cornés. Quelquefois on reconnaît, sur leurs bords notamment, les papules constitutantes.

Les plaques et nappes étendues où la confluence est complète, sont quadrillées par des hâchures, qui y dessinent des losanges ou polygones de surface plane et brillante, leur donnant l'aspect en « mosaïque ».

Au pourtour se voient des papules isolées ou d'autres groupements. Il est de règle dans le lichen plan, surtout si l'éruption date de quelques semaines, qu'elle s'accompagne de dyschromie. Les papules, les groupes et placards se pigmentent plus ou moins, ou s'entourent d'un halo pigmentaire; quelquefois leur centre est achromique et leur pourtour surpigmenté, brunâtre ou noirâtre ».

Qu'il me soit permis, en passant, de relever le fait — qui résulte des cas observés par moi — que ces phénomènes dyschromiques (hypo et hyperchromiques) se rencontrent surtout, pour ne pas dire exclusivement aux extrémités inférieures. Je ne les ai guère vus dans les placards, si fréquents d'ailleurs de la région cervicale, latérale ou postérieure.

Au sujet de la névrodermite, Darier écrit :

« Elle (la plaque) est généralement ovale, en moyenne de la grandeur de la main, et l'on peut y distinguer trois zones : la

zone externe, large de deux ou trois centimètres, mais mal délimitée, est pigmentée, brunâtre quadrillée, à peine épaisse. Dans la zone moyenne, apparaissent des papules de prurigo lenticulaires et hémisphériques, à surface excoriée ou brillante, groupées près de la zone centrale. Celle-ci est une plaque lichénisée au plus haut degré, infiltrée, hyperchromique ou hypochromique à épiderme squameux ou macéré suivant la région, à contour plus ou moins arrêté ».

La lecture attentive de ces tableaux objectifs, ne laisse-t-elle pas dans l'esprit l'idée que, réserve faite, de différences nullement essentielles, la lésion cutanée décrite est d'aspect clinique peu différent, sinon pareil ! Je défie un jeune médecin, appelé sur ces indications à se déterminer sur un cas de dire à la lumière des renseignements ci-dessus : ceci est une névrodermite circonscrite, ou, au contraire, c'est une plaque de lichen plan !

Et son embarras ne sera pas celui d'un jour : les lésions vont rester pareilles — d'un diagnostic difficile, ou douteux, pendant des mois, même pendant des années. Seule l'apparition de papules caractéristiques de lichen plan, dans le voisinage de la plaque énigmatique, trancherait la difficulté.

(A suivre).

---

## LES ARTHROPATHIES AU COURS DE LA SCLÉRODERMIE

Par CH. ADRIAN et J. ROEDERER

(Travail de la clinique des maladies cutanées de Strasbourg)

### I. — Avant-propos

La sclérodermie, contrairement à ce que ferait croire son nom, n'intéresse pas uniquement la peau, mais toute une série de tissus et organes, tels que les aponévroses, les muscles, les ligaments, les os et les articulations.

L'un des premiers à avoir attiré l'attention sur ce fait, qui va nous occuper exclusivement est C.-P. FORGET (1800-1861, professeur de clinique médicale à la Faculté de Strasbourg à partir de 1840), qui mérite d'ailleurs avec THIRIAL (1845, 1847) d'être cité au premier rang des auteurs qui ont traité de la sclérodermie en général (1).

En effet FORGET (1847, obs. I, pp. 201-203) a été le premier à décrire sous le nom de « chorionitis » ou « sclérosténose cutanée » un cas de sclérodermie observé sur une femme de 33 ans chez laquelle la maladie avait débuté par un rhumatisme articulaire, polyarticulaire et récidivant.

FORGET caractérise (1847, p. 209) le rapport existant entre les deux affections comme suit : « le rhumatisme ne pourrait tout au plus être admis comme cause *occasionnelle* ; la cause *efficiente* nous échappe complètement ».

A notre connaissance, ces arthropathies survenant au cours d'une sclérodermie n'ont pas encore été l'objet d'une étude d'ensemble.

(1) Voir BESNIER 1880, pp. 84-86; WOLTERS, 1892, pp. 695-702; LEWIN et HELLER, 1895, pp. 125-126; v. NOTTHAFFT, 1898, p. 880; CASSIRER, 1901, p. 364; 1912, p. 537; 1914, p. 225; LUITHLEN, 1904, pp. 128-129; THIBIERGE, 1904, p. 241.

Les cas, encore assez fréquents, dans lesquels une articulation est intéressée indirectement par des altérations musculaires sur une base sclérodermique prise, où bien grâce à la localisation particulière du processus sclérodermique *au niveau* d'une articulation ou *aux environs* de cette articulation, c'est-à-dire d'une façon purement mécanique, comme l'est une ankylose produite par une cicatrice ordinaire, témoin une cicatrice de brûlure, ces cas disons-nous, ne feront pas l'objet de notre exposé.

Quant aux affections des articules que l'on rencontre dans les cas de *sclérodactylie* (cette forme particulière de la sclérodermie qui n'en est qu'une des variétés, et dans laquelle des tissus situés plus bas que la peau et sous celle-ci, comme les tendons, fascias, muscles, os, sont souvent pris), les données que fournit la littérature sur la localisation primitive de la maladie dans les cas susdits sont très peu précises; nous avons donc négligé autant que possible ces cas dans notre exposé tant qu'il s'agissait de cas nets de sclérodactylie localisés uniquement au niveau des mains et des pieds.

Nous nous sommes vus d'ailleurs forcés d'abandonner notre projet primitif, qui était de ne traiter que des cas d'arthropathie dans la sclérodermie, à l'exclusion des cas de sclérodactylie, notamment au chapitre traitant de l'anatomie pathologique, et ceci pour différentes raisons.

En règle générale, l'affection cutanée semble se développer dans les cas de sclérodactylie *simultanément* avec les altérations des articules. De plus, il résulte des observations consignées dans la littérature spéciale que la gêne des mouvements au niveau des articulations, gêne souvent très grande, observée dans les cas de sclérodactylie n'est pas suffisamment expliquée par les altérations des téguments de sorte qu'il faut admettre l'existence d'une affection *autonome* des articulations *à côté* de celle de la peau, des tendons, fascias (et os).

La meilleure preuve en est fournie par la description d'un cas de BALL (1871, LAGRANGE 1874, obs. I, pp. 8-12) et dans lequel CHARCOT (v. la discussion chez BALL, 1871, pp. 47-48) voit un cas de sclérodermie ou sclérodactylie.

*Nous nous occuperons donc principalement des cas qui présentent indépendamment d'une affection localisée de la peau ou des muscles, des altérations articulaires qui doivent, de par toute leur évolution et en pouvant exclure tout autre facteur*

*étiologique, reconnaître des rapports étiologiques étroits avec l'affection cutanée.*

Nous commençons par rapporter trois observations personnelles qui nous semblent remplir les conditions voulues.

## II. — Observations

### OBSERVATION N° I (1)

*Claire W.*, née le 13 juillet 1896, a été atteinte à l'âge de six mois et de deux ans de pneumonie compliquée la première fois de rougeole. L'enfant apprit à marcher à onze mois et eut sa première dent à un an.

Vers le mois de *janvier 1904* la mère de l'enfant, bien développée au physique et au moral, découvrit par hasard en le baignant une tache bleue, de la grandeur d'une pièce de deux francs, ni indurée ni douloureuse, et située à la face interne de la cuisse gauche. Cette tache grandit lentement et prit une teinte tirant plus sur le jaune, ne causant jamais de douleurs, provoquant tout au plus une légère sensation de tension au niveau de la partie atteinte.

Environ six mois après l'apparition de la tache à la cuisse gauche, c'est-à-dire en *été 1904* l'enfant se plaignit de douleurs, sensations de démangeaison et cuisson à la face interne du pied gauche. La mère y constata dès lors sur une superficie irrégulièrement délimitée un état rugueux de la peau rappelant l'aspect d'une cicatrice, de couleur pâle, et empiétant lentement sur le tégument sain. De temps en temps il se formait à ce niveau de véritables rhagades.

Pendant l'*hiver 1904-1905* l'état de la malade empira, en tant que la peau devint de plus en plus dure et sèche, qu'il se forma plus fréquemment des fissures douloureuses rendant la marche plus difficile et faisant même boiter la malade. Enfin la mère de la malade constata une tuméfaction indolore du genou droit. Cette affection articulaire fait entrer la malade, le 22 *janvier 1907*, à la clinique chirurgicale de Strasbourg.

Pour ce qui est des *antécédents héréditaires*, la petite malade a deux sœurs d'un premier lit, nées en 1883 et 1888, toutes deux en bonne santé. Une troisième grossesse de la mère se termina en 1891 par une fausse couche du sixième mois.

Ni affection cutanée, ni diabète, goutte ou affection nerveuse chez les ascendants.

(1) La malade a été examinée par nous pour la dernière fois lors de sa présentation à la séance du 10 mai 1914 de la Société de dermatologie de Strasbourg (voir : *Archiv f. Dermatol. et Syph.*, t. CXXII, 1916, p. 813 sqq., et plus particulièrement pp. 820-821 [sub. 38]).

Du côté de la mère, une tante, âgée de 42 ans, de la petite malade a été en traitement à différentes reprises dans un asile d'aliénés, mais n'aurait plus présenté de troubles mentaux depuis six ans.

Pas de cas de bacillose chez les ascendants qui ont tous eu de nombreux enfants.

La malade se plaint de marcher avec difficulté à cause de douleurs lancinantes dans le pied gauche, et de se fatiguer très vite.

*Etat le 22 janvier 1907.* — Fillette de onze ans, bien développée pour son âge. Le développement intellectuel est plutôt plus avancé que chez les petites malades du même âge hospitalisées à la même salle.

Muqueuses bien colorées.

La peau du visage est molle et douce au toucher. La malade ouvre bien la bouche, ferme complètement les yeux, les ailes du nez sont mobiles. Pas de raideur des lèvres, la malade tire la langue sans difficulté.

La mastication et la déglutition sont normales.

Quatre dents cariées, anomalies d'implantation des dents saines.

La peau de la face se plisse d'une façon toute normale quand le malade rit, siffle, ride son front.

L'élocution est normale.

Le revêtement épithélial de la muqueuse buccale ne présente ni induration ni épaissement; le plancher de la cavité buccale est souple.

Le cuir chevelu est de consistance normale et mobile sur le plan profond.

Chevelure bien fournie.

La peau du cou et de la nuque est normale. Corps thyroïde palpable. Phonation normale.

La peau du tronc se plisse facilement et n'adhère nulle part au plan profond.

Aucune tare splanchnique.

La peau des extrémités est normale, sauf à deux endroits où elle est particulièrement dure et épaisse et ne se plisse pas.

La première de ces plaques, située à la face interne de la cuisse gauche, est ovale, son axe le plus long (9 cm.), est orienté dans le sens de la longueur de la cuisse, sa largeur maxima est de 5,5 cm. La plaque est légèrement saillante, couleur de cire, à surface plane et brillante, dépourvue de squames: la peau y est épaissie *in toto*. La délimitation de la région affectée est des plus nettes, on constate à sa circonférence antérieure et inférieure l'anneau bleuâtre bien connu (lilac ring).

La deuxième plaque sclérodermique occupe le bord interne du pied gauche et la partie adjacente de la plante du pied, est de forme allongée, en ruban, mesure  $7 \times 2,5$  cm.

De même que le premier, ce deuxième îlot est nettement délimité et sclérotique, la peau ne s'y laisse pas plisser et est moins mobile



sur le plan profond (face interne du premier métatarsien, premier cunéiforme et scaphoïde).

En opposition à la première plaque, la seconde plaque est légèrement affaissée, présente au centre une coloration rouge brunâtre et une atrophie ressemblant à l'atrophie cicatricielle.

Environ au centre de la plaque, la peau, qui par ailleurs est d'un brillant uniforme, présente de la desquamation et plusieurs fissures parallèles, très douloureuses, et longues d'un à deux centimètres.

En suite du processus sclérosant et de la rétraction de la peau au niveau de la plaque, le bord interne du pied paraît plus excavé que d'habitude ; les mouvements du pied sont toutefois libres.

Toutes les articulations du corps, y compris les articulations temporo-maxillaires, intervertébrales et sterno-claviculaires, sont libres, à l'exception de l'articulation fémoro-tibiale droite. Celle-ci est tuméfiée et épaissie, les contours normaux tout effacés, pas d'épanchement notable. Les bords des condyles du fémur et du tibia sont indemnes. La synoviale, notamment aux points où elle se réfléchit, apparaît épaissie et est d'une consistance élastique un peu pâteuse, de même que les parties molles avoisinantes.

On ne réussit pas à palper de franges synoviales hypertrophiées.

Les masses musculaires du quadriceps ne présentent pas d'atrophie ; la jambe peut être étendue normalement, tandis que la flexion maxima est douloureuse.

Pas de mouvements latéraux. En faisant prendre les différentes positions à la jambe, on provoque des bruits crépitants rappelant le crissement de la soie ou d'une boule de neige foissée.

La jambe n'est pas raccourcie.

La démarche est légèrement claudicante, la claudication est due selon toute apparence à la présence de fissures douloureuses au pied gauche.

Pas de troubles de la sensibilité, sauf au niveau des deux plaques, où elle paraît un peu diminuée.

Le réflexe rotulien est vif des deux côtés, pas de clonus, pas de signe de Babinski. Réflexe du triceps brachial d'intensité moyenne des deux côtés, de même le réflexe de l'extrémité inférieure du radius. La contraction musculaire provoquée par la percussion directe est très paresseuse au niveau des ilots où la peau est sclérosée, où sa mobilité est diminuée ou abolie.

Pas de tuméfactions ganglionnaires. Rien de particulier dans le sang et les urines.

L'appétit est bon, les garde-robes régulières.

Pas de malformations unguéales.

La palpation la plus attentive ne révèle aucune difformité du squelette.

La radiographie du genou droit (février 1907) montre le tiers inférieur de la diaphyse du fémur, l'épiphyse et la partie supérieure de l'épiphyse du tibia. Rien de pathologique : structure osseuse nor-



male, pas de foyer, les cartilages présentent des contours nets, ne sont effrités nulle part.

La ponction de l'articulation fémoro-tibiale droite (faite à la même époque), donne environ 2 cc. d'un liquide visqueux, d'un brun jaunâtre. L'examen cytologique démontre la prédominance de cellules polynucléaires. Pas de bactéries dans le frottis coloré, rien ne pousse sur les milieux de cultures usuels. L'inoculation au cobaye donne un résultat négatif.

Le traitement poursuivi pendant les six semaines d'hospitalisation ne produisit aucun effet, ni sur l'affection articulaire, ni sur le processus sclérodermique ; il avait consisté primitivement dans l'immobilisation au lit, des compresses Priesnitz, puis on était passé à la compression de l'articulation, à des applications de savon noir, au massage, etc., la malade ne put pas s'habituer à porter une bottine à lacets pourvue d'une semelle capitonnée devant soutenir la voûte du pied.

Nous avons revu depuis la malade à différentes reprises, et avons pu l'examiner à fond le 15 mars 1909 et le 10 mai 1914.

L'état de la malade (âgée alors de 18 ans) avait évolué jusqu'à présenter au niveau de la plaque de la cuisse droite l'aspect typique dit stadium atrophicans de la sclérodermie : la peau alors dure et comme parcheminée, dont l'épaisseur était sensiblement augmentée, et qui faisait saillie au-dessus des alentours non atteints par le processus morbide, est maintenant visiblement plus mince qu'à état normal, rétractée et affaissée, atrophique et d'une nuance brunâtre sur toute l'étendue de la plaque qui présente un aspect lisse et brillant.

La plaque mesure  $12 \times 6$  cm. (contre  $9 \times 5,5$  cm., le 22 janvier 1907).

A la plante du pied gauche l'atrophie cutanée a fait encore plus de progrès, la nuance brunâtre du foyer, d'une dureté cartilagineuse, est encore plus avancée. Les fissures avec un cortège de symptômes inflammatoires font leur apparition dès que la malade fatigue son pied, fait une marche un peu longue où porte des chaussures de cuir.

Grâce à la rétraction progressive, la plaque ne mesure plus que  $6 \times 2$  cm., contre  $7 \times 2,5$  cm. en 1907.

Le pied gauche, même au repos, est un peu en varus sans contractures toutefois.

L'articulation fémoro-tibiale droite présente encore les symptômes d'une arthrite chronique avec épanchement moyen et fort épaissement de la synoviale. On ne peut pas déceler de prolifération des franges.

La jambe gauche tout entière apparaît atrophiee et de 2,5 cm. plus courte que la jambe droite, de telle sorte qu'il existe une déformation scoliotique à convexité gauche de la colonne vertébrale lombaire.

La marche est difficile et douloureuse, la malade ne pouvant ni marcher longtemps, ni rester debout, à cause des douleurs ressenties dans le pied gauche.

Pour le reste, la malade, bien développée, n'offre rien d'anormal. La face en particulier a une expression normale, le nez fait saillie, les lèvres sont charnées et se touchent, les paupières se ferment bien. Le teint est florissant. La malade est réglée depuis le mois d'avril 1910, les époques régulières, d'abondance moyenne, durant quatre jours, sont en général accompagnées de crampes douloureuses.

### *Résumé de l'observation n° I*

A récapituler brièvement l'observation ci-dessus, nous voyons qu'il s'agit d'une jeune fille âgée (en 1914) de 18 ans, bien développée au physique et au moral, sans tare héréditaire quelconque, chez laquelle est survenue à l'âge de 8 ans, sans maladie préalable, sans cause connue, une plaque sclérodermique à la cuisse gauche, qui fut suivie elle-même au bout de six mois par une seconde plaque à la plante du pied gauche.

Environ six mois plus tard, au moment donc où les altérations cutanées existaient déjà depuis un certain temps, il se développe insensiblement et sans phénomènes douloureux une arthrite chronique de l'articulation fémoro-tibiale droite, accompagnée d'une hydrarthrose moyenne et d'un fort épaissement de la synoviale.

Ces phénomènes morbides subsistent encore en 1914, c'est-à-dire au bout de 10 ans; les deux plaques sclérodermiques n'ont que peu varié de dimension et offrent en 1914 l'aspect typique du stadium atrophicans; l'arthrite de l'articulation fémoro-tibiale droite a à peine progressé.

### OBSERVATION N° II

*Marie H.*, âgée de 29 ans est mariée et mère d'un enfant, est libre de toute tare héréditaire. A l'âge de 16 ans la malade commença à souffrir beaucoup de « mains bleues » sans jamais présenter d'engelures authentiques. Peu à peu elle éprouva de la difficulté à mouvoir les doigts, puis les poignets et les avant-bras. En même temps la peau les recouvrant devenait brillante.

A l'âge de 23 ans la malade consulta une sommité médicale qui prescrivit un traitement opothérapique consistant en l'ingestion quotidienne d'un corps thyroïde de mouton. Ce traitement poursuivi pendant quatre semaines n'eut aucun autre effet que de faire maigrir la malade et de lui donner des palpitations. Un an auparavant un autre médecin avait trouvé de l'albumine dans les urines de la malade.

Dans les deux dernières années la peau du visage de la malade était devenue sensiblement plus dure.

*État le 23 août 1913* : Sclérodactylie typique : la peau des mains est brillante, les articulations presque ankylosées, les phalanges sont atrophiées, les ongles sont tombés en partie. La peau des avant-bras jusqu'à leur tiers moyen est fort infiltrée, dure comme du bois.

Face : la peau est mince, atrophique, lisse et brillante, dure au toucher. Le menton petit, la malade a de la difficulté à ouvrir la bouche et ne peut pas la fermer complètement ; les lèvres et les joues sont également affectées, la région frontale à un degré beaucoup moindre.

Pas de symptômes de sclérodémie du tronc.

Membres inférieurs : peau sèche, présentant une légère desquamation, épaissie nulle part.

Corps thyroïde : petit, à peine perceptible.

Rien au cœur.

*23 septembre 1913* : diarrhées fréquentes, la malade est très excitable, a maigri.

*29 septembre 1913* : un régime approprié a rétabli des fonctions intestinales régulières, la malade a engraisé et se sent plus forte.

*5 novembre 1913* : depuis 3 semaines, vives douleurs au coude droit empêchant le sommeil ; au-dessus de l'olécrane gauche, plaie superficielle et suppurante, n'ayant pas de tendance à se cicatriser et fort douloureuse.

Le bras droit est fixé en flexion, les tiers supérieur et inférieur du biceps sont infiltrés et d'une dureté ligneuse (myosclérose).

Pour le reste état peu changé ; on prescrit l'extrait hypophysaire et de petites doses de véronal.

*14 novembre 1913* : les douleurs et l'infiltration au niveau du tiers supérieur du biceps ont diminué. L'extension et la supination de l'avant-bras sont impossibles.

La peau des mains est moins tendue, de même que la peau de la face.

*21 novembre 1913* : la malade ressent des douleurs très vives dans les épaules, des douleurs moins vives dans les coudes et les poignets.

La peau de la face et des mains est moins malade, on peut la plisser.

Rien à l'épaule gauche, le biceps droit est toujours fort infiltré.

La malade continue à prendre de l'extrait hypophysaire.

*28 novembre 1913* : l'état de la peau, de la face et des mains continue à s'améliorer, pas de changement au niveau du biceps droit.

Rien au cœur.

*8 décembre 1913* : l'état n'a pas changé.

*22 décembre 1913* : la malade est moins apathique. L'état de la peau de la face est visiblement meilleur. Bras droit : biceps moins infiltré, le muscle apparaît nettement comme un cordon mince et dur. Les mouvements d'extension du coude droit sont plus étendus. Les mains sont froides, cyanosées ; la peau du dos de la main se laisse plisser, les doigts sont très peu mobiles.

*26 janvier 1914* : L'épaule droite va mieux, le biceps droit est

moins dur. L'état de la peau est amélioré *in toto*. Raideur des articulations.

2 mars 1914 : douleurs articulaires plus vives notamment dans l'épaule droite et les genoux. La malade ne lève le bras droit que jusqu'à la hauteur de l'épaule, les mouvements sont limités dans l'articulation cubito-humérale droite. A gauche rien à l'épaule, ni au coude. La peau des extrémités inférieures est absolument normale. Douleurs aux genoux sans symptômes objectifs. Rien de changé au niveau des mains et des doigts, dont la peau se plisse facilement. Parfois sensation d'engourdissement dans la main droite.

30 mars 1914 : articulation scapulo-humérale droite encore ankylosée, vives douleurs spontanées à son niveau. L'état de la peau n'a pas changé. Douleurs plus vives au niveau du bras droit, articulation scapulo-humérale moins mobile ; aucun symptôme objectif au niveau du genou droit, à part une douleur que la malade accuse quand on presse sur la face externe du genou. Rien au cœur.

13 juillet 1914 : Articulations scapulo-humérale et cubito-humérale droites ankylosées. L'état de la peau n'a pas varié.

Pendant tout le temps que la malade est restée en observation ses urines ont contenu de l'albumine (jusqu'à 1 o/o), jamais d'éléments figurés.

### Résumé de l'observation n° II

Chez une femme, âgée de 29 ans et mère d'un enfant bien portant, nous voyons s'établir lentement, mais progressivement, une sclérodactylie symétrique évoluant d'abord comme une maladie de RAYNAUD. Ce n'est qu'au bout de plusieurs années que survient un épaissement toujours plus prononcé de la peau des avant-bras et de la face.

Sous les yeux du médecin traitant il s'établit une myosclérose du biceps droit impliquant l'articulation cubito-humérale droite, puis des arthralgies au niveau des articulations scapulo-humérales, fémoro-tibiales et radio-carpiennes.

Le traitement (consistant principalement en l'ingestion d'extrait hypophysaire) ne produit aucune amélioration appréciable.

### OBSERVATION N° III

Françoise O., femme d'adjudant, âgée de 34 ans, n'a jamais été gravement malade. Rien ne permet d'admettre une infection gonococcique antérieure. Mariée depuis 7 ans, elle n'a pas eu d'enfant. Pas d'hérédité morbide.

Au mois de janvier 1909 elle souffrit d'une affection du bas-ventre

de nature indéterminée et éprouva ensuite des douleurs très vives dans les orteils, dans les articulations huméro-cubitales et les articulations radio-carpiennes. Il est impossible de savoir si ces douleurs furent accompagnées d'hyperthermie. Les articulations atteintes étaient rouges et gonflées. Après une période de bien-être, des douleurs survinrent derechef dans les articulations fémoro-tibiales. Ces douleurs furent accompagnées de rougeur et tuméfaction des articulations malades.

L'état de la malade fût plutôt aggravé par un séjour qu'elle fit à Baden-Baden en *avril et mai 1909*. A partir de ce temps-là la malade est restée alitée.

Au courant de la première année de la maladie il se développa un état de raideur articulaire générale particulièrement prononcée au niveau des articulations temporo-maxillaires et intervertébrales.

De *Noël 1909* jusqu'en *février 1910* on traita la malade par la balnéation chaude, sans le moindre résultat. Depuis la malade a renoncé à tout traitement.

Les genoux et les coudes restèrent très douloureux aussi longtemps qu'ils furent en extension ; lorsque peu à peu ces articulations s'ankylosèrent en position de flexion, les douleurs diminuèrent d'intensité. Les douleurs au niveau des articulations radio-carpiennes et des doigts diminuèrent également au fur et à mesure que celles-ci s'ankylosaient.

Vers le *milieu de l'année 1909* la malade remarqua l'apparition d'éphélides à la face, au cou, aux bras jusqu'aux épaules et en quantité particulièrement grandes sur le dos des deux mains ; ces éphélides grandissaient et devenaient toujours plus nombreuses.

Au *cours des deux ou trois dernières années* la peau, tout particulièrement celle de la face, des mains et des avant-bras, a subi une altération progressive caractérisée par l'augmentation de sa consistance et une apparence brillante.

*Fin avril 1914* on arracha 18 dents à la malade pour une stomatite causée par le mauvais état de sa dentition et parce qu'elle n'arrivait plus à ouvrir suffisamment la bouche ; à l'heure actuelle elle ne possède plus que ses 4 canines.

La malade souffre beaucoup de maux de tête, ne tousse pas, n'expectore pas. L'appétit est assez bon, les garde-robes régulières. La malade dit avoir eu des douleurs passagères à la miction dans le temps ; elle est réglée depuis l'âge de 17 ans, a ses époques en moyenne toutes les 3 semaines. Très profuses au début, les pertes sont devenues insignifiantes depuis deux ans. Dernières époques : 15 jours avant l'hospitalisation.

*État actuel (28 mai 1914)* : Femme de petite taille, de constitution chétive, restant étendue dans son lit sans presque bouger. Intelligence normale, ouïe intacte. Mauvais état de nutrition, pannicule adipeux peu développé. Muqueuses pâles, pas d'œdèmes, pas de varices ; muscles peu développés. La malade transpire beaucoup sans raison apparente.

La *peau* donne au toucher la sensation d'une consistance un peu pâteuse; au voisinage des articulations elle paraît être plus molle qu'à l'état normal; au-dessus des articulations elle est tendue, anémiée, parcheminée, brillante.

C'est surtout à la face et au niveau des articulations des doigts et des orteils que l'observateur est frappé par l'aspect brillant de la peau.

A la face, au cou, sur le dos des mains, puis par ordre de fréquence, aux faces d'extension et de flexion des avant-bras jusqu'au milieu des bras, un semis de taches pigmentaires brunes, d'un diamètre, d'un à trois millimètres, du type des éphélides.

Sur le dos plusieurs taches vitiligineuses, à contours irréguliers, atteignant la grandeur d'une pièce de 5 francs, allant à gauche jusque sous le sein.

Rien de particulier aux ongles.

Poils du pubis et des aisselles peu fournis,

Tête : au repos la tête est tournée en avant, les mouvements en sont très limités dans tous les sens.

La figure, grâce à la limitation de la mimique et à l'altération des téguments, a une expression fixe, rappelant celle d'un masque et un peu triste.

Les mouvements des globes oculaires sont libres.

Les pupilles sont rondes, étroites, de grandeur égale. Vision toujours bonne.

Bouche : toutes les dents manquent, sauf les 4 canines. La langue est humide, n'est pas déviée, n'offre rien de particulier.

Le pharynx est rouge.

Cou : des deux côtés adénopathies de volume moyen.

Corps thyroïde : pas perceptible au palper.

Thorax : aplati, manque d'élasticité; fosses susclaviculaires marquées des deux côtés.

Pas d'asymétrie au repos et l'ampliation respiratoire peu considérable. Angle épigastrique aigu.

Poumons : limites normales, aucun phénomène pathologique à l'auscultation et à la percussion.

Cœur : aire de matité de grandeur normale, bruits nets, pas d'accentuation des deuxième bruits. Choc de la pointe faiblement perceptible dans le cinquième espace intercostal dans la ligne médioclaviculaire gauche. Action régulière. Pouls accéléré, en moyenne à 100. Tension artérielle 105 mm. Hg. à l'appareil de Riva-Rocci.

Taux de l'hémoglobine 55 o/o.

Hématies : 4.100.000.

22 juillet 1914 : Equilibre leucocytaire :

Polynucléaires neutrophiles . . . . .	6,2 o/o
Petits lymphocytes . . . . .	68,8 »
Grands lymphocytes . . . . .	12,0 »
Formes de passage . . . . .	1,2 »
Eosinophiles . . . . .	11,8 »



Pas d'hémoblastes.

Hémoglobine : 55-45 o/o (*Sahli*):

Index colorimétrique < 1.

Hématies : 4.710.000.

Globules blancs : 4.800.

Les selles ne contiennent pas d'œufs d'helminthes.

Abdomen : ballonné. Pas de contractions musculaires, pas de douleurs à la pression, pas d'épanchement libre.

Le foie et la rate n'offrent rien de particulier.

Les urines sont normales. Miction : deux fois la nuit, trois à quatre fois le jour.

Pupilles égales, se contractent promptement à la lumière et à l'accommodation.

La recherche des réflexes rotuliens, du signe de Babinski, du clonus rotulien et du clonus du pied est rendue impossible par les ankyloses articulaires (voir plus bas).

Température : normale pendant toute la durée de l'observation, s'élève passagèrement à 37,7° au maximum (temp. axillaire).

Forte limitation des mouvements dans toutes les articulations des extrémités et du tronc, sans que la palpation décèle des altérations articulaires, à part un certain degré d'atrophie et la fixation caractéristique (en flexion le plus souvent).

Les mouvements dans l'articulation temporo-maxillaire sont assez limités.

Raideur de la nuque. Motilité relative de la colonne vertébrale. A la hauteur de la 9° à 11° ou 12° apophyse épineuse dorsale, gonflement pâteux, douloureux, sans tuméfaction de la peau qui les recouvre.

C'est dans les articulations scapulo-humérales que les mouvements sont relativement le moins limités, la malade peut lever ses bras jusqu'à un angle d'environ 60°.

Les articulations huméro-cubitales sont presque complètement ankylosées (à gauche plus encore qu'à droite), à gauche à un angle de 120°, à droite à un angle de 80°; l'angle d'excursion est d'environ 5°.

Les mains sont presque complètement immobilisées en position d'adduction dans l'articulation radio-carpienne. Main droite : annulaire et auriculaire fléchis et fixes, index et médus rejetés vers le bord cubital de la main dans l'articulation métacarpo-phalangienne. Main gauche : auriculaire fléchi et ankylosé, annulaire et médus en extension, phalange en hyperextension. L'index peut encore être un peu remué dans l'articulation métacarpo-phalangienne.

Les deux pouces peuvent encore être opposés, le pouce gauche plus facilement que le pouce droit.

Main gauche : face dorsale excavée en forme de nacelle, en extension et adduction, un tendon extenseur faisant une saillie rigide sous la peau amincie.

Main droite : moins modifiée d'aspect. Les mouvements de prona-



tion et de supination de l'avant-bras sont impossibles à gauche, peuvent être ébauchés à droite.

Les cuisses sont fléchies presque à angle droit sur le bassin et fixées à un tel point que l'extension est impossible et que la flexion et la rotation peuvent être à peine ébauchées.

Les genoux sont fixés en flexion à un angle d'environ 125°, de même les pieds qui sont un peu en *equinus*.

On procède le 23 juillet 1914 à la radiographie de la main gauche, du coude gauche et du genou droit.

*Main gauche* : Subluxation très nette dans toutes les articulations métacarpo-phalangiennes. Les métacarpiens sont en hyperextension. En général il y a raréfaction du tissu osseux; les contours du revêtement cartilagineux sont peu nets, partout de petites exostoses.

*Coude gauche* : Substance osseuse corticale un peu effritée, légères appositions périostiques à la face articulaire de l'humérus. Soudure osseuse des extrémités articulaires; là aussi raréfaction du tissu osseux.

*Genou droit*. — Interligne articulaire rétréci, rugosités des faces articulaires, ponts osseux entre le tibia et le fémur. Cavité articulaire irrégulière. Raréfaction considérable. Cartilage disparu en partie. Ebauches d'exostoses. Tibia déformé. Le processus *intercondyloïdeus tibiae* a presque disparu.

Le traitement, comportant l'administration d'atophan et de bains salés, réalisa une sédation des douleurs, mais ne modifia pas la raideur articulaire.

A partir du 30 juin 1914 on donna des bains hydro-électriques qui produisirent une sensation de bien-être.

A partir du 14 juillet 1914 on prescrivit la thyroïdine, qui causa des palpitations au bout de quelques jours.

12 décembre 1914 : l'état n'est pas modifié. Fort prurit. Le nombre des taches pigmentaires semble avoir augmenté. La coélinaine n'ayant pas donné de résultats satisfaisants, on reprend l'atophan toujours bien supporté.

Formule leucocytaire de fin décembre 1914.

Nombre total 4.600.

Polynucléaires neutrophiles. . . . .	9,2 0/0
Petits lymphocytes . . . . .	62,6 »
Grands lymphocytes. . . . .	14,3 »
Formes de passage . . . . .	2,6 »
Eosinophiles . . . . .	11,3 »
Erythrocytes : 3.200.000	
(Hématies)	

Taux de l'hémoglobine : 60 0/0.

26 février 1915 : la malade devient de plus en plus faible, se plaint souvent de palpitations. Rien de particulier à l'examen du cœur, à part l'accélération du rythme.

Les urines contiennent des traces d'albumine. L'œdème (cachectique) au niveau des pieds et des jambes augmente.

5 mai 1915 : Mort assez subite.

*Autopsie* (professeur H. Chiari) le 6 mai 1915, 24 heures après le décès.

*Diagnostic anatomo-pathologique* : « Poly-arthritis chronica ankylopoetica. Concretio cordis cum pericardio. Perimetritis chronica adhesiva. »

*Procès-verbal d'autopsie* : Corps long de 1 m. 68, de constitution moyenne, maigre, frêle.

Les coudes, poignets, doigts, cuisses et jambes sont en flexion moyenne et ne peuvent être étendus.

La peau de la face, du cou de la partie antéro-supérieure du thorax est nettement plus sèche, plus difficile à plisser qu'à l'état normal. Sur la peau de la face, des avant bras et des mains, nombreuses taches pigmentaires, telles que des éphélides.

Le diaphragme est à droite à la hauteur de la 4<sup>e</sup>, à gauche de la 5<sup>e</sup> côte. Vers le pôle inférieur du lobe droit du corps thyroïde un adénome gros comme une noix, calcifié en partie.

Poumons libres d'adhésions, bien aérés, d'une teneur sanguine moyenne. Les deux feuillets du péricarde sont soudés l'un à l'autre et épaissis. Le cœur est un peu plus gros qu'à l'ordinaire sans hypertrophie des ventricules. Les valvules sont minces, de même que la paroi des grands vaisseaux.

Œsophage de couleur pâle. Dans la cavité abdominale pas de contenu pathologique. Par endroits adhérences entre les viscères. Beaucoup de sang dans le foie, la rate et les reins.

Le volume de la rate est triplé.

Utérus petit, annexes enfoncées dans des adhérences. L'estomac et les intestins ne présentent rien de remarquable.

L'examen de l'articulation fémoro-tibiale droite décèle le manque presque complet du cartilage et d'une coalescence avancée du fémur et du tibia, ces deux étant fort ramollis et poreux.

Des coupes microscopiques de la peau du cou et du thorax permettent de constater un léger degré d'inflammation autour des glandes sudoripares et à l'avant-bras, du pigment brun dans le stratum basal.

### *Résumé de l'observation n° III.*

A la suite d'une affection du bas-ventre de nature indéterminée il se développe chez une femme mariée de 29 ans n'ayant pas d'enfant et dont les antécédents n'offrent rien de particulier, un rhumatisme articulaire aigu (fébrile ?), intéressant plusieurs articulations.

Au cours de la première année de la maladie nous voyons s'établir un état d'ankylose articulaire généralisée.

Environ 18 mois après le début de la maladie, la malade voit apparaître des taches pigmentaires dans le genre des éphélides sur sa figure, son cou, ses bras et tout particulièrement le dos des mains. Au cours des deux années suivantes des altérations sclérodermiques de la peau de la face, des avant-bras, des mains, du cou, de la région thoracique viennent se surajouter.

Les altérations articulaires aussi bien que les altérations cutanées, ont un caractère nettement progressif combattu en vain par des remèdes internes et externes les plus variés.

La malade succombe à sa maladie environ 5 ans après son début.

Les articulations examinées avec soin présentent de la raréfaction du tissu osseux, la disparition partielle du cartilage, la formation d'exostoses et une coalescence assez avancée des faces articulaires voisines.

La question suivante se pose : *Il y a-t-il dans les cas décrits plus haut un rapport étiologique entre le processus sclérodermique évoluant au niveau de la peau et les affections articulaires ?*

Dans aucun des trois cas il n'y a d'autre facteur étiologique possible pour les affections des articulations, la possibilité d'une tuberculose est écartée dans le cas n° I par le résultat de l'inoculation au cobaye et l'évolution ultérieure, dans le cas n° III par les données de l'autopsie. Il est donc naturel de conclure à un rapport étiologique entre les deux affections.

Le peu de temps, écoulé entre l'apparition de la sclérodermie et de l'affection articulaire, dans le cas n° I et n° II, et inversement le développement chronique et progressif de l'affection cutanée chez une femme souffrant d'ankyloses articulaires multiples, développement évoluant simultanément avec une aggravation de l'affection articulaire, comme dans le cas n° III, nous confirment encore dans cette idée.

Nous essaierons donc, en utilisant ces 3 observations et en faisant notre profit des observations publiées depuis FORGET, c'est-à-dire depuis la moitié du siècle dernier, d'établir le *tableau clinique des arthropathies au cours de la sclérodermie*.

En sus de nos trois cas personnels nous en avons retrouvé

dans la littérature spéciale en tout 55 décrits avec plus ou moins de détails et pouvant servir dans ce but.

Cette série de faits (abstraction faite des cas de sclérodactylie pure sur lesquels nous insisterons le moins possible) est sinon très riche, du moins suffisamment étendue pour permettre au moins un *essai* de description clinique de ces arthropathies.

### III. — Etude clinique.

#### CLASSIFICATION DES ARTHROPATHIES SCLÉRODERMIQUES.

En traitant notre sujet nous distinguerons trois groupes de cas :

- I. *Cas présentant des affections des articulations primitives et autonomes, précédant d'un laps de temps plus ou moins grand le processus sclérodermique des téguments.*
- II. *Cas dans lesquels les modifications articulaires et cutanées évoluent simultanément.*
- III. *Cas dans lesquels l'affection articulaire survient dans le cours de la sclérodermie, se superpose secondairement à celui-ci.*

#### I

De nombreux auteurs attribuent une certaine importance comme facteur étiologique dans la sclérodermie au « *rhumatisme* » tout court et notamment au « *rhumatisme articulaire* » dans ses différentes modalités et formes évolutives.

Pour LEWIN et HELLER (1895, p. 133) le fait « que les douleurs « soi-disant rhumatismales ont été très souvent causées par la « sclérodermie ne fait aucun doute ». D'autre part LEWIN et HELLER (1895, p. 134) insistent sur le fait que « le rhumatisme « est une affection si fréquente, qu'en le retrouve dans les antécédents de chaque malade », et n'accordent donc « que peu d'importance aux vagues indications des malades disant avoir souffert de rhumatisme ».

WOLTERS (1892, p. 704) s'exprime avec plus de précision ; il fait remarquer que ces affections des articulations accompagnant

ou précédant la sclérodémie sont pour la plupart des auteurs de nature non pas « rhumatismale » mais de nature « sclérodermique » et épouse cette dernière opinion, « car le fait de retrouver l'affection similiaire dans les muscles, le squelette, les intestins, et même à des endroits où la peau est indemne, constitue un argument de la plus haute valeur à cette façon de voir ».

De même CASSIRER (1901, p. 390; 1912, p. 575) trouve cette façon de voir justifiée dans un certain nombre de cas et il lui semble même « probable que les douleurs prémonitoires, dont se plaignent un certain nombre de malades, doivent être considérées assez souvent comme l'expression d'une affection articulaire ».

V. NOTTHAFFT (1898, p. 927) insiste également sur le fait que « beaucoup d'auteurs notent la présence de douleurs rhumatismales dans les antécédents des cas qu'ils ont observés et les attribuent en grande partie à la sclérodémie » et est d'accord avec WOLTERS, quand celui-ci déclare qu'il s'agit dans les cas précités d'une localisation primaire du processus sclérodermique dans les articulations.

Parmi les 16 cas de sclérodémie relevés par CASSIRER dans la littérature ancienne (1901, p. 367; 1912, p. 541), dans lesquels on parle « d'affections rhumatismales » ayant précédé la sclérodémie, on en trouve plusieurs où il s'agissait de *rhumatisme articulaire aigu et chronique*, savoir les cas de :

HERVÉOU, 1877, obs. III, p. 41-44 (BESNIER, 1880, obs. I, p. 91); FÉRÉOL, 1878; BESNIER, 1880, obs. II; POTAIN, 1887; SCHAPER, 1895; FUCHS THEODOR, 1896, obs. I, p. 874-875; SCHUBIGER, 1897, obs. II; BRISSAUD, 1897, 1899, obs. II; V. NOTTHAFFT, 1898; OSLER, 1898, 2 cas; CASSIRER lui-même décrit 2 cas (1901, p. 391-392, p. 392-393; 1912, p. 576-577; p. 577-579), qui semblent conclure ces relations.

On pourrait encore augmenter avec facilité le nombre de cas dans lesquels la sclérodémie s'est développée consécutivement à une affection se traduisant par des douleurs articulaires.

Citons les cas suivants tirés de la littérature ancienne et que CASSIRER ne cite pas :

FORGET, 1847, obs. I, p. 201-203; PUTEGNAT, 1847; FUCHS CONRAD HEINRICH, 1855; FIEDLER, 1855, obs. II, p. 380-381; HALLOPEAU, 1872 (LAGRANGE, 1874, obs. IV); RAPIN, 1875;

HERVÉOU, 1877, obs. II, p. 37-41; MADER, 1878; ARNOZAN, 1881; MELLER, 1883, obs. II, p. 8; RADGL. CROCKER, 1885, 2 cas; ELOY, 1885; BOUTTIER, 1876, obs. XVIII, p. 138-142; MEYER PAUL, 1887, obs. I, II et III, PHILIPPSON, 1897, obs. I, p. 528-529; PELIZAEUS, 1897; DERCUM, 1898, 2 cas.

Dans la *littérature des dernières années* nous relevons les publications suivantes :

HIRTZ, 1901; BLEASDALE, 1901; FR. NEUMANN, 1902, obs. II, p. 633-644; JEANSELME, 1903; HEYNACHER, 1903; PAYOT, 1904, obs. IV, p. 39; HUISMANS, 1905; TOUCHARD, 1906, obs. IV, p. 126; VINCENT, 1907, APERT, BRAG et ROUSSEAU, 1908, HOFFA et WOLLENBERG, 1908, cas Thérèse Heil., p. 219-220; RIECKE, 1912.

Nous citons en plus, comme cas absolument typique, *notre observation III*.

Parmi les cas précités nous en trouvons qui documentent les relations entre la sclérodermie et les affections articulaires par le fait que l'affection des téguments a suivi de plus ou moins près un rhumatisme articulaire aigu authentique fébrile et polyarticulaire; ce sont les cas observés par :

SCHAPER, 1895; HEYNACHER, 1903; VINCENT, 1907; APERT, BRAC et ROUSSEAU, 1908,  
ou bien les cas de :

FORGET, 1847, obs. I, p. 201-203, et de BRISSAUD, 1897, 1899, obs. II, où une arthropathie à manifestations poly-articulaires ouvrit le cortège.

Dans tous ces cas il est impossible, à moins de ne vouloir y voir qu'une coïncidence toute fortuite, de ne pas admettre une relation très proche entre le rhumatisme articulaire aigu et le processus sclérodermique qui le suit de près.

Dans d'autres cas l'évolution des arthropathies est subaiguë comme dans le cas d'OSLER (1898, obs. I).

Il s'agissait ici d'une femme de 39 ans dont l'hérédité pathologique était nulle. Sept ans avant qu'elle n'entrât en observation, de la raideur et des douleurs étaient survenues dans le genou gauche; ces douleurs se produisaient par accès d'une durée de quelques jours. Un an plus tard les articulations du coude deviennent chaudes et sensibles au toucher, simultanément apparition sur tout le corps de taches rondes disparaissant rapidement, survenant plus tard sans corrélation avec l'affection articulaire. Quatre



ans plus tard gonflement du coude et du poignet droit, puis les articulations s'ankylosent insensiblement de même que les autres et les téguments présentent une modification sclérodermique progressive (cité textuellement d'après CASSIRER, 1901, p. 367 ; 1912, p. 541).

L'évolution des arthropathies primitives et précédant tous les autres symptômes, fut aussi plutôt subaiguë dans un des deux cas de CASSIRER cité plus haut (1901, p. 391-392 ; 1912, p. 576-577). Les arthropathies furent suivies chez le malade (âgé de 61 ans) de symptômes sclérodermiques incontestables.

La dépendance des arthropathies à évolution *chronique* du processus sclérodermique apparaît également si obligatoire, que ce serait vouloir nier l'évidence que de ne pas admettre une relation de cause à effet entre les deux processus morbides.

Cette relation existe selon toute évidence dans les cas suivants :

HERVÉOU, 1877, obs. III (BESNIER, 1880, obs. I) ; BESNIER, 1880, obs. II ; MEYER PAUL, 1887, obs. I, II, III ; BRUMMOND, cité chez CASSIRER, 1901, p. 391 ; 1912, p. 576 ; CASSIRER, 1901, p. 392-393 ; 1912, p. 577-579 ; HIRTZ, 1901 ; FR. NEUMANN, 1902, obs. II ; HUISMANS, 1905 ; RIECKE, 1912.

Dans le cas de HERVÉOU (1877, obs. III, p. 41-44 BESNIER, 1880, obs. I, p. 91), il s'agissait d'une couturière, âgée de 62 ans, qui avait vu surgir les premières manifestations articulaires à l'âge de 57 ans. Les symptômes cutanés affectant la forme de foyers sclérodermiques disséminés n'avaient fait leur apparition que 5-6 mois avant qu'elle ne fût vue par HERVÉOU. Le processus articulaire avait aux mains et aux doigts, le caractère du « rhumatisme osseux » aux genoux et à d'autres grandes articulations le caractère du « rhumatisme chronique simple », c'est-à-dire qu'il y avait de temps en temps des accès de douleurs et des craquements mais sans déformation appréciable.

Dans le second cas de BESNIER (1880, obs. II, p. 94), ouvrier bronzeur âgé de 32 ans, les modifications portant sur les articulations avaient précédé de quelques années la sclérodermie (et sclérodactylie). Les articulations interphalangiennes étaient douloureuses, gonflées, les phalanges déviées ; de plus il y avait de vives douleurs en exécutant des mouvements dans les articulations de la hanche, de l'épaule et plus particulièrement des genoux, sans déformation.



BRUMMOND (18.. ?, cité mot pour mot d'après CASSIRER 1901, p. 391; 1912, p. 576) « observa un malade, souffrant depuis « trois ans de douleurs articulaires rhumatismales, chez lequel « était survenu dans les derniers temps une sclérodermie ».

PAUL MEYER (1887) a observé et décrit avec la dernière précision trois cas dans lesquels les altérations des téguments furent consécutives à des troubles articulaires de nature rhumatismale (dans les articulations du poignet, du coude, de l'épaule, du genou ou du pied).

Dans un cas de CASSIRER (1901, p. 392-393; 1912, p. 577-579) le processus articulaire semble avoir également précédé la transformation sclérodermique de la peau (transformation qui n'était pas encore parfaite chez l'ouvrier de 35 ans en question). Les arthropathies étaient survenues sans causer de douleur; de plus, les articulations des extrémités inférieures étaient complètement libres.

Le cas de HIRTZ (1901), concernant un maçon âgé de 46 ans, présentait un épaississement considérable des deux tiers supérieurs du fémur droit (de sorte que l'on songea d'abord à un sarcome de l'os), et une ankylose de l'articulation coxo-fémorale droite, auxquels se superposèrent peu à peu des altérations des téguments à ce niveau et à d'autres endroits. L'actinogramme ne démontra qu'une tuméfaction périostique au bord supérieur du col du fémur et du grand trochanter.

Dans le deuxième cas décrit par FR. NEUMANN (1902) l'affection avait débuté lentement par quelques douleurs rhumatismales, de plus la malade (âgée de 37 ans) ressentait de vives douleurs articulaires (doigts, poignets, coudes des deux côtés, genou gauche, etc.) et dans toute l'étendue des os longs.

Dans le cas de HUISMANS (1905) la malade (âgée de 42 ans) « accusa à plusieurs reprises des douleurs dans l'articulation « tibio-astragaliennne droite et au poignet gauche » avant que le processus sclérodermique ne devint manifeste.

Dans le cas de RIECKE (1912) la maladie débuta chez la femme d'instituteur (âgée de 54 ans), « par des douleurs dans les genoux « et de la dysbasie causée par celle-ci ».

L'évolution et la symptomatologie nous permettent indubitablement, au moins dans une partie des cas cités plus haut, d'affirmer que les douleurs prodromiques, sont l'expression des toutes premières altérations sclérodermiques des articulations et que

l'affection articulaire qui précède souvent de plusieurs années les altérations des téguments dérive d'un processus articulaire semblable ou identique au processus cutané.

## II

Les cas, plus rares il est vrai, *dans lesquels les arthropathies et les altérations tégumentaires évoluent simultanément*, nous fournissent des arguments plus probants pour les relations étroites que nous supposons exister entre les affections des articulations et des téguments.

Dans quelques observations de CASSIRER (1901, p. 367; 1912, p. 541), « des douleurs au niveau des différentes articulations se « développent presque au même moment que le processus scléro-« dermique de la peau ».

De même dans le cas de CLAUDE, ROSE et TOUCHARD (1907, couturière âgée de 60 ans) nous constatons un parallélisme entre le développement de la sclérodactylie et du processus morbide subaigu intéressant presque toutes les articulations (doigts, orteils, poignets, coudes, genoux, épaule et mâchoire).

Le cas de DÉCLOUX, (1909) semble avoir présenté la même évolution (il s'agissait d'une femme de 59 ans, sans profession).

(A suivre).

---

## REVUE DE DERMATOLOGIE

---

### **Amibiase cutanée.**

**Amibiase cutanée** (Amibiasis cutis) *Das Engmann et Heithans. The Journal of Cutaneous Diseases*, 1919, XXXVII, p. 715.

Chez un garçon de 5 ans présentant des lésions pustuleuses à évolution rapide et à cicatrices pigmentées et des lésions ulcéro-nécrotiques d'un aspect tout particulier, l'examen bactériologique a révélé la présence d'amibes dans le pus des lésions cutanées. Cette amibe présentait tous les caractères morphologiques de l'*Entamoeba histolitica*. On fit à l'enfant des injections d'émétine qui amenèrent rapidement la cicatrisation des lésions. Mais l'état général restant grave, l'enfant succomba.

Les inoculations pratiquées avec le pus n'ont provoqué ni abcès ni diarrhée.

Néanmoins, cette observation, rapprochée d'une observation antérieure des mêmes, auteurs montre l'existence de lésions cutanées de nature amibienne.

S. FERNET.

### **Bactériologie cutanée.**

**Rôle étiologique du pyocyanique dans une ulcération** (Ueber die ätiologische Beziehung des bacillus pyocyaneus zur geschwürsbildung), par A. TAKAHASHI. *Dermatologische Zeitschrift*, t. XXI, 1914. 4 août, p. 702.

Un homme de 30 ans présentait une ulcération phagédénique du gland qui ne put être définie ni comme syphilitique ni comme tuberculeuse, ni comme cancéreuse. Elle était très douloureuse et guérit par la thermo-cautérisation seule.

T. en obtint une culture de pyocyanique, qui inoculée au cobaye y déterminait l'apparition d'ulcérations semblables à celle du malade.

CH. AUDRY.

---

Le Gérant : F. AMIRAULT.

---

LAVAL. — IMPRIMERIE L. BARNÉOUD ET C<sup>ie</sup>.

